

# ACTA RADIOLOGICA

EDITA PER SOCIETATES RADIOLOGICAS DANICÆ,  
FENNICÆ, HOLLANDICÆ, NORVEGICÆ ET SUEVICÆ

---

VOL. III FASC. 5

10: XI 1924

N:o 15

---

## AIR AND LIPIODOL AS CONTRAST AGENTS FOR ROENTGEN DIAGNOSIS WITHIN THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

by

*H. C. Jacobæus and Folke Nord*

(Tabulæ XXII—XXIV)

The exact local diagnosis of space-reducing processes within the central nervous system in the large majority of cases of tumours has been and is one of the most difficult fields in neurology. This applies especially to the brain tumours. The method usually employed to localize brain tumours through the nervous paralysis symptoms has, however, even though it be done with the greatest accuracy and discrimination, in too many cases not been able to give any sure local diagnosis.

Nor has the Roentgen examination which has been an invaluable diagnostic aid in many other organic systems, become of the same importance in diseases of the nervous system. Only in the very rare cases when the tumour itself contains calcifications or has caused a decalcification of the enveloping bone, can the Roentgen examination supply an accurate local diagnosis.

On the whole, our ability to make an exact local diagnosis of brain tumours is extremely imperfect. In this connection we will content ourselves with quoting only one author on this subject, namely DANDY, who, according to an analysis of 45 cases of tumours of the cerebral hemispheres that he has made jointly with HEYER, has only succeeded in making a local diagnosis in 20 of them, i. e. 44.4 per cent, a result that these authors, nevertheless, considered better than what is generally obtained at clinics.

With regard to tumours of the central nervous system one must therefore consider that new and improved methods of examination are greatly needed. In the past few years there has undoubtedly been a development to the better, partly by the injection of air into

the ventricles, followed by roentgenography (DANDY's ventriculography) and partly by the employment of lipiodol for the (spinal canal) instead of air (SICARD and FORESTIER).

Both these methods of examination are based on the same principle. By injecting air, a medium thinner than the surrounding tissue is obtained, and in this way a possible tumour would either be outlined against or deform existing normal cavities within the central nervous system. On the other hand, lipiodol, which is an iodine compound formed by the action of hydriodic acid on poppy oil, throws a much stronger shadow than the surrounding tissue and in this manner a similar demarcation is produced.

DANDY's ventriculography is the first of these methods. In 1918, the first attempts were published by him. After trephining and puncturing of the cerebral ventricles, the cerebrospinal fluid was replaced by air and then a Roentgen examination was made.

DANDY's method has later won its way through and is now employed at a great number of clinics in America and Europe. The great drawback of this method is its dangerousness, as one has to reckon with sudden deaths that must be attributed to the method in question. There is no doubt, however, that it must be regarded as a new diagnostic factor of great importance, which fact we have also had the opportunity of ascertaining in a number of cases. As, however, we do not consider ourselves in a position to report anything really new in this field, we do not include these cases.

In a case of brain tumor, a puncture of a cystic tumour was done and followed by injection of air and Roentgen examination (reported by JACOBÆUS). We are here stating the details of this case for comparison with two cases, in the first of which identically the same manner of procedure was employed, though with lipiodol as a contrast agent instead of air.

The first case is as follows:

S. J., aged 19. There is nothing of interest from a hereditary point of view. At Christmas, 1921, the patient began to feel very tired and had difficulty in performing her work. Gradually this state of lassitude became more intensified, and would be accompanied by attacks of headache appearing on certain days of the week. It was not long before these headaches increased in severity. Some time during the summer, probably in July, the patient noticed that she suffered from diplopia, and at the same time, the visual power of her right eye was impaired, and that she was subject to photopsia. The impairment of her eyesight has gone from bad to worse ever since, so that during the last months she has been unable to read with her right eye. Since October, her headaches have greatly increased in severity and attacks of vomiting now occur several times a day.

In the summer, 1922, the patient began already to suffer with convulsive twitches of the tendons in the right part of the leg, during which the

foot would assume a position of talipes equinus; simultaneously, clonic jerks would occur in the left upper arm. Gradually she began to notice a weakness in her right arm and left leg, whilst the convulsive twitchings and jerks began to diminish.

No sensory disturbances can be noticed, except now and again some pain in her right upper arm. Her gait has become staggering, and during the past month she has not been able to walk without support. No auditory disturbances. No vertigo. The patient, who before used to be bright, is now dull. She takes no interest in anything. Stools and urine are normal. No emaciation.

Status on Feb. 7, 1923. General condition affected, apathetic during examination; the patient vomits viscous fluid. Physique ordinary; fleshy part and musculature normal. No cyanosis or dyspnoea.

Internals organs normal.

Cranium of normal shape. Nothing especially abnormal can be found on percussion. Mild form of stiff neck. KERNIG's test positive.

Cranial nerves: I. Without remark. II. Vision impaired. The patient is not able to make out with both eyes simultaneously the number of fingers held up at a distance of about  $2\frac{1}{2}$  meters. Field of vision is normal. Disc markedly choked. III, IV, VI. Paresis uncertain; ocular movements co-ordinated. No diplopia during examination. VII. The patient is unable to draw up the left corner of her mouth, in consequence of which it stretches to the right when the patient is laughing. No positive disturbances in the upper facial regions. Motion normal. V, VIII, IX, X. Quite normal. VII. The tongue trending slightly to the left. No sensory disturbances. No paresis of the muscles of the extremities. Strength normal. Gait somewhat staggering. ROMBERG's test: When standing upright with her eyes closed, she appears somewhat unsteady. Normal reflexion of the pupils. Patellar reflexes, if anything, increased. Tendo Achilles, abdominal, and thenar reflexes normal. BABINSKI's sign negative. Lumbar puncture: Fluid clear. Pressure was at first 500 millimeters, but quickly went down to 270 millimeters. QUECKENSTEDT's test positive; 5 c. c. evacuated. Final pressure, 150 millimeters. NONNE's and PANDY's tests negative. Two cells in the counting chamber.

$\frac{8}{2}$ . Roentgen examination previous to cerebral puncture: The region of the sella Turcica seems to be calcified. The sella measures 14 millimeters antero-posteriorly; depth, 7 millimeters. The posterior boundary of the sella is indistinctly marked. Otherwise there are no positive changes indicating an increased intracranial pressure.

$\frac{9}{2}$ . Cerebral puncture: Trephining is done at the roots of the eyebrows over the lateral third of the orbital ridge. The needle is gradually introduced deeply in a backward, downward, and medial direction. At a depth of  $6\frac{1}{2}$  centimeters a fluid is met with, having a downward pressure of 20 centimeters, and being amber-coloured, viscid, mucoid, and almost thready. ESBACH's test: 4 per cent of albumin. Various cells are seen under the microscope. Red and white blood corpuscles. There are fatty-granular cells and epitheloid cells. Thirty c. c. are drawn off and replaced by air. Roentgen examination: After cerebral puncture and injection of air there is an accumulation of air in the cranium, on the right side near the middle line, about 3 centimeters above the sella Turcica. Roentgenograms taken in different directions always show the air to be in the same locality. In addi-

tion, an isolated accumulation of fluid is seen in the horizontal plane, measuring about 3 centimeters antero-posteriorly, 2 centimeters from top to bottom, and about 1.4 centimeters from side to side. (Figs 1 and 2).

<sup>14</sup>/<sub>s</sub>. After the puncture, the patient begins to be a little brighter for a day or so, but has since relapsed into an apathetic state again. Another puncture is done in the same place; 15 c. c. of fluid are drawn off.

<sup>20</sup>/<sub>s</sub>. After the last puncture, the patient has been in a state of perpetual lethargy; only when addressed in a very loud voice does she seem to wake up for a brief moment. Death ensued on Feb. 20.

Diagnosis: Tumour cerebri. (Glioma with cystic degeneration).

At the post-mortem examination, a tumour, almost the size of an orange, was found, the centre of which had

changed into a cyst, and was embedded in the depth of the right hemisphere at the boundary between the frontal and central lobes. Textfig. 1, in which the right hemisphere is seen cut in two by a longitudinal section, shows the more exact appearance and localization of the tumour. It approached nowhere the cerebral surface.



Textfig. 1.

*Epicrisis:* This case is of great interest. The patient, when admitted, exhibited all the symptoms which generally are connected with a brain tumour, and was almost moribund. Judging from the anamnesis and the paresis on the right side, it was probable that there was a nidus on the left side. The paresis found in the left side of the face at the examination was so slight that it was not considered of much importance for the local diagnosis.

Firstly, the patient's condition was such that a thorough examination was out of the question, and secondly, if anything was to be done, it had to be done immediately. Consequently it was decided to make a puncture on the right side, believing it to be the normal side. The idea was to make a ventriculography in order to obtain a local diagnosis. The right ventricular system ought to be found having a normal appearance, and the left, on the other hand to be deformed by an eventual tumour in this hemisphere. But instead, the unexpected happened. During the puncture, a tumour of a cystic nature was met with, its contents differing so much from the usual cerebrospinal fluid that there was no doubt as to its cystic nature, and, air having been injected in this connection and a roentgen examination made, the position of the tumour could be exactly located.



Our surgical colleagues were consulted, but they considered the situation so serious that all thoughts of operation had to be abandoned.

From the literature that we have had the opportunity of referring to, it would appear as if this case were unique in its way. In only one case the American surgeons FRAZIER and GRANT drew off 25 c. c. of fluid and then injected a corresponding quantity of air in order to find out the distension of the cyst. This was accomplished at the first seance of the operation, and after puncturing of the cystic tumour. The roentgenogram showed the exact location of the cyst which consequently was enucleated at the second seance. It is, of course, very seldom that a similar mode of procedure as in the above two cases can be followed, even if in such a way the best idea, as regards localization and extension of the tumour, is obtainable.

Case II. A. F., aged 51, jeweller.

No nervous diseases in the family. The patient has mostly been quite well, except for a slight glycosuria for the past 12 years.

Since last summer the patient has had sudden onsets of a feeling of numbness in his right arm and leg. For a short while his hand and leg then feel fumbling. He does not think his brute strength has been decreased. Since the beginning of December his right arm and leg, but mostly the fingers, are perpetually benumbed and fumbling. He has not noticed any disturbances of speech or defect of the facial nerve. Since December he has had headache during the latter part of the night, localized to the back of the head. He has no pains, especially no girdle sensation of stabbing pains. He has noticed some gaps in his memory as regards things that have happened lately. He has not been confined to bed. No visual disturbances. No vomiting. No emaciation. Venereal infection denied.

Status on Jan. 14 1924: General condition fairly good. Large and robust, of full habit, good musculature. Colour of skin is normal. Skin is dry, desquamating. No cyanosis or dyspnoea.

Nothing abnormal about the internal organs.

Mind: There are some defects in the memory. The patient strikes one as being slow of thought and having difficulty in concentrating his attention for any length of time. His speech seems somewhat slurred, but not distinctly scanning. He is quite aware of time and space. He is tripped up by difficult words.

Cranial nerves: I. Normal. II. Eye-grounds: The contours of the optic discs are not quite sharp. Veins are slightly distended. Moderate, 2 d. protrusion of the disc. No temporal paleness. No focuslike changes. III, IV, VI. Ocular movements normal. No nystagmus. V. Reduced sensibility of all qualities on the right side. VII. No apparent defect. VIII, IX, X, XI, XII. Normal.

Spinal nerves: The brute strength of the right arm and leg somewhat reduced. This leg appears slightly limper than the left.

The senses of touch, temperature, and pain are lowered all over the

right half of the body, there being a fairly well-marked boundary in the middle line.

The deep sensibility of the right arm and leg is reduced or absent. For instance, the patient does the index-finger-to-nose test by feeling his way, starting at some point on the chin. The knee-to-heel test is uncertain on either side. The index-finger-to-nose test with the left arm is done fairly well, though not quite correctly.

His gait is atactic. He cannot step properly on his legs. ROMBERG's test positive.

Reflexes: Patellar reflexes normal (or rather exaggerated). Tendo Achilles reflexes are difficult to elicit. Plantar reflexes are fairly strong. BABINSKI's reflex negative. Cremasteric reflexes normal. Abdominal reflexes absent. Periosteal reflexes normal. The pupils react normally.

Lumbar puncture: Pressure of 25 centimeters, which is slightly raised by pressing on the veins of the neck. The fluid is clear. NONNE's test positive. PANDY's test positive. Cells: 2 mononuclears in the counting chamber. WASSERMANN reaction of blood and spinal fluid negative.

<sup>16</sup> 1. Examination at the Ear Department: Normal hearing and normal tympanic membranes. Normal caloric reaction.

<sup>17</sup>/1. The patient is worse, is today unable to raise his right arm from the bed. The leg, too, is weaker.

<sup>18</sup>/1. Roentgen examination: The cranium is of normal shape. The shadows of the veins of the diploe are not increased in width. The sella Turcica is not enlarged. There is a diffuse decalcification of the base of the skull, especially around the sella, which fact might be explained by the increased intracranial pressure.

<sup>23</sup>/1. An attempt to puncture the right cerebral ventricle gives no result.

<sup>25</sup>/1. Cerebral puncture is done on the left side, in a plane through the auditory canal and fairly near the median line. On applying the puncture forwards downwards, and on reaching a depth of 6 centimeters, a small quantity of dark yellowish-red and not quite clear fluid was obtained which slowly trickled out. In order to draw off more fluid an attempt was made to inject air (about 1 c. c.), though without apparent result. Only about 2 c. c. of fluid altogether trickled out and were replaced by 1 c. c. of lipiodol.

Roentgen examination (Professor FORSELL): In a lateral roentgenogram of the cranium (Fig. 4), a thin streak of lipiodol is seen in the canal through which the injection was made, and also a distribution of lipiodol in a system of rounded spaces of about 3 to 8 millimeters in diameter, communicating with smaller interspaces and occupying an area, the sagittal extension of which is 4 by 3 centimeters. In the anterior portion of this area there is an apparently air-containing, rounded cavity, about 10 millimeters in diameter, the anterior wall of which is coated with a thin film of lipiodol (Fig. 4.). The said system of cavities occupies an area the centre of which it situated about 4.5 centimeters in front of the lambdoid suture and about 5 centimeters below the highest point of the vertex, just above the petrous portion of the temporal bone which lies about 4 centimeters below it. In a frontal roentgenogram (Fig. 3) the said system of cavities is seen to have a vertical extension of about 3.5 centimeters and a transverse extension of 1.5 centimeter. An upper and a lower wider group of cavities can be distinguished, connected together by a thin pedicle. The medial boundary of the cavities lies at a

distance of about 7 to 8 millimeters lateral to the medial line of the brain.

*Epicrisis:* An exact local diagnosis of the tumour having been obtained in this way, the patient was transferred to the Surgical Dep. for operation.

Operation, Jan. 29 (Dr. OLIVECRONA).

Local anaesthesia. Trephining, in a typical manner, of the right temporal bone. The dura was slightly tenser than normal. The exposed convolutions were somewhat flattened, and dry. Otherwise there were no pathological changes.

<sup>30</sup>/<sub>1</sub>. The condition of the patient is rather affected. He has a slight cough. There is no dullness over the lungs, but fairly extensive moist, basal râles and rhonchi.

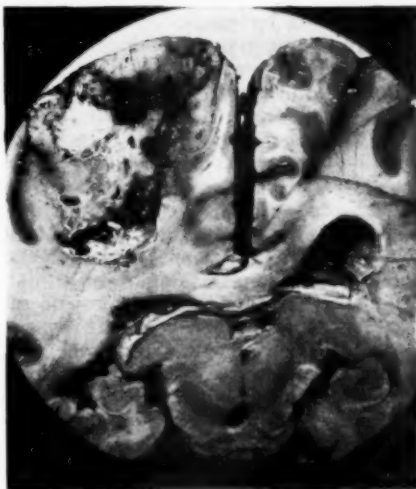
<sup>31</sup>/<sub>1</sub>. Bronchopneumonia of the right lung. The general condition is extremely exhausted. The pulse is soft, its rate 140. In the evening the temperature is 40.6° C. The patient is unconscious. <sup>31</sup>/<sub>1</sub>. Exitus.

Diagnosis: Tumour cerebri with cystic degeneration.

At the post-mortem examination a tumour, larger than a hen's egg, was found in the posterior upper portion of the right parietal lobe, extending medially almost to the middle line, downwards to the centre of the hemisphere, compressing the ventricle of this side, laterally to about the boundary between the first and second fourth of the external surface, counted from above downwards. (Textfig. 2.) Some cystic cavities partly filled with lipiodol were found in the deepest part of the tumour.

Case III. G. S., aged 13.

When the patient was eleven years old, the disease commenced quite suddenly with an epileptiform seizure (he cried out and fell down in a faint; the unconsciousness lasting 20 min.). He then felt sleepy and complained of bad sight. The next day he had a similar fit, though milder. The following three months he was quite well, but since then he has had epileptiform attacks at intervals of 2-4 months. The seizures have not been attended by tongue-biting, convulsions, or discharge of urine. He has suffered from headaches at night, ending with vomiting. Betweenwhiles he has had headaches also in the daytime. Later, the seizures have been accompanied by convulsions. The spasm has commenced with the head being turned to one side. According to the information supplied by the father, the sight has been usually somewhat impaired for some hours following the attacks.



Textfig. 2.

Since Easter 1924, the patient is in bed with headache, felt mostly above the eyes and on the left side. Ever since the commencement of the disease, the fits have decreased in violence but increased in frequency. There has been no aura previous to the attacks, except perhaps of late.

In Nov. 1923, it was observed for the first time that the patient was affected with diplopia. The patient's memory has been good. Since last Christmas, he has been forgetting words (for instance, he forgets what a knife is called but knows how to use it). He has been bright and cheerful. Lately, he has frequently had hallucinations of smell (of offensive odour), which have lasted a couple of minutes or so, while he has been otherwise quite clear in his head and familiar with different subjects.

His ability to walk has been good until two months ago. He is not discomforted by giddiness or singing in his ears.

*Status præsens on May 25th, 1924* (The Department for nervous diseases of the Seraphimer Hospital): The patient is greatly affected; half cloudy. He is lying with his eyes closed and keeps on saying "Where is dad? When will I get well?", and such things. When questioned what year this is, he answers 1910; when asked what time of the year, he says "I don't know". He is given some arithmetical examples to answer:  $2 \times 2 = 4$ ;  $3 \times 6 = 18$ ;  $6 \times 7 = ?$ ;  $6 \times 7 = 32$ . When asked "Have you got a headache", he answers "No, thank goodness". Told to put his right index finger to his nose, he sticks his left index finger into his left ear, after some hesitation; but the next moment he says "No, I think I did it wrong", and puts the same finger into his right ear. Some other tests make it probable that this is some form of sensory aphasia.

*The skull:* There is nothing remarkable about the shape of the skull. On percussion of the skull, the patient states that he feels a strong pain in an area, the size of a palm, above his left ear and forwards to the temple. On palpation of a small area just in front of the root of the ear, there is a peculiar feeling that reminds of the feeling experienced when pressing on a very distended rubber balloon. The patient states that there is sometimes a severe pain on pressure over this area. There is nothing to be found on the right side. No hallucinations can be established now. There are no disturbances of articulation. On stereognostic test being made, he is unable to recognize what he is holding in his hand. Probably there is no astereognosis, but the patient does apparently not know the name of the objects. When a knife is put into his hand and he is asked what it is, he says "I don't know, but it is used for carving with". On being asked if it is a knife, he answers immediately "yes". — He is distinctly wry-necked.

*Status of the cranial nerves:* I. He recognizes immediately eau de cologne and also peppermint, but says they smell bad, and makes faces. II. Blind. He cannot count the fingers when held before his eyes; is able to perceive light. The left pupil is slightly smaller than the right. They are both round and show an extremely slow reaction to light, especially the left one which is almost non-reacting to light. Atrophic choked discs. III, IV and VI. Probably paresis of both abducens. V. The function of both the sensory and the motor root is normal, as far as can be judged. VIII. The hearing, roughly tested, is impaired on both sides. VII, IX, X, XI and XII. Normal.

Neither hyperkinesia, nor akinesia. No contractures. No atrophy. Neither ankle nor knee clonus. The mobility and brute strength do not ex-

hibit any positive changes. The senses of touch, pain, and temperature are quite normal. The deep sensibility seems undisturbed. There is no adiadochokinesis.

*Reflexes:* Corneal, slow both on the right and left side. Radial — slow or absent. Abdominal — cannot be excited. Patella — exaggerated, equal on both sides. Babinski's — uncertain on both sides. The gait is tottering, but the patient does not display any special tendency to fall when taking a few steps, led by the hand. No trophic disturbances. Internal organs are normal.

The patient is distinctly undeveloped. He has no secondary sexual characters. The testicles are the size of coffee-beans; the left has not descended.<sup>29/5.</sup> Ever since his admission, the patient has been troubled with periodical attacks of headache in association with cramp of the muscles innervated by the left facialis. He moans loudly during the attacks and exhibits extreme pressure-tenderness all over his head, perhaps a little more on the left side. The attacks last usually from two or three minutes. He is not unconscious. There is no demonstrable paresis of the extremities.

Roentgen examination, May 24th and 25th: Distinct diastases of the cranial sutures, especially of the fronto-parietal suture. The frontal bones are in some places thin as paper. The temporal bones, too, are thin and bulging. Generally increased impressions digitate; the veins are about equally dilated on either side. The sella Turcica is enlarged and the cavernous groove is wider than normal. The roentgen picture is the same as found in cases of generally increased intracranial pressure. Roentgenologically, there is no positive cerebral localization.

On June 11th, the patient was transferred to the Medical Department II.

Between June 12th and 28th, the cerebral ventricles were punctured on repeated occasions. Large quantities of spinal fluid, as much as 60—70 c. c. at a time, were evacuated and replaced by air. On June 12th, 2 c. c. of lipiodol were injected. The patient could stand the punctures quite well; the headache afterwards became somewhat better and the mind clearer.

The result of all these many roentgen examinations is summed up in one report.

Roentgen examinations, made between May 27th and June 28th, 1924 (Professor FORSSELL): The ventricles are uncommonly large and dilated, especially on the left side. In roentgenograms taken with the forehead or the back of the head touching the plate and with the ray passing in a sagittal and vertical direction, the two lateral ventricles are seen to be situated entirely within the right half of the skull, there being thus a considerable displacement towards the right side. The right lateral ventricle is larger than the left, the outer surface of which is seen to be depressed in such a manner as to show a concave outline (Fig. 5). In roentgenograms taken with the patient's forehead resting on the support and with the ray passing in a transverse direction, the air in the right lateral ventricle passes up into the posterior cornu, whereas that of the left lateral ventricle seems to stop 7 centimeters behind the tip of the anterior cornu (Fig. 6). When the patient is placed with the back of his head against the support, both anterior cornua seem uniformly filled. In lateral roentgenograms taken with the patient resting the right or left side of his head respectively on the support, and with the ray passing from below and vertically upwards



towards a plate situated above the head of the patient, only the anterior cornu of the left lateral ventricle appears filled. About 7 centimeters behind the tip of the anterior cornu there is a round depression in the ventricle which is completely obliterated at this point (Fig. 7). The right lateral ventricle, on the other hand, is seen to be completely filled with air in its entire extent (Fig. 8). Similarly, with the patient in a right lateral posture and the ray passing in a sagittal direction, the ventricular system is seen lying entirely on the right side of the median line and the two ventricles partially filled with air, and fluid is found in the lower third of the right ventricle. With the patient in a left lateral position and the ray passing in the same direction as before, only the right lateral ventricle is seen partially filled with air and lying in its entire extent far on the right side of the median line. The lipiodol that was injected June 12th is seen to have remained mostly unchanged since the first examination, lying scattered inside the ventricles. No conclusions of any practical value can be drawn from their position or shape.

Here we have very likely a large tumour within the left cerebral hemisphere, which tumour pushes the ventricular system entirely to the right side of the median line and compresses the left lateral ventricle; the most anterior portion of the compression being situated 7 centimeters behind the tip of the anterior cornu.

<sup>2/7.</sup> A tympanic note is obtained on percussion of the skull after injection of air, except over an area, hardly the size of a palm, just above the left ear, where there is a distinct dullness.

*Epicrisis:* In this case there was certainly some local symptoms which pointed to a focus in the left hemisphere, such as a certain degree of sensory aphasia, the obvious tenderness on percussion, and the peculiar feeling experienced on palpation in the region of the left ear. But on the other hand, there was a paresis of the muscles innervated by the facial nerve on the left side, which obscured the picture somewhat. Besides this, the roentgen examination yielded a negative result, which fact was of a certain importance, since from the peculiar finding of the palpation one would have expected to find some change in the bones of the left side. In the first place, it was therefore thought to be some form of hydrocephalus, due probably to a tumorous formation somewhere or other. The cerebral punctures showed a much increased pressure, but the first cautious injections of air did not yield any positive results, from a diagnostic point of view. Since very severe symptoms are sometimes observed following injection of lipiodol in cases of hydrocephalus, an attempt was made here to get an idea of the contour of the ventricles by throwing in 2 c. c. of that preparation. This attempt however, proved a failure. From the roentgen examination after injection of lipiodol alone, nothing else could be inferred but that there existed a certain degree of hydrocephalus. But with the aid of ventriculography it became clear that the pathological



process was located in the above-mentioned suspected area on the left side.

Another remarkable fact is the marked percussion change found in the skull after the ventriculography, which now pointed decidedly to there being a focus at the said place.

<sup>2/7.</sup> The patient was transferred to the Surgical Department for operation.

<sup>2/7.</sup> *Operation.* (Dr. OLIVECRONA).

Subtemporal decompression on the left side, under local anaesthesia in combination with ether narcosis.

The bone, which is thin as paper, is removed in such a manner as to leave a round defect, of about 8 centimeters diameter. The dura is highly distended and shows no pulsations. A puncture is made through the intact dura, probably into the anterior portion of the middle convolution of the temporal lobe. Cerebrospinal fluid, of great pressure, is met with at a depth of about 1.5 centimeter. The fluid is light straw-coloured, macroscopically clear, does not coagulate, and does not resemble the contents of a gliomatous cyst, but rather fluid contained in a parasitic cyst or a cyst due to malacia. Between 50 and 100 c. c. of fluid escape from the cyst. The intra-cranial pressure drops considerably. The dura is opened by a star-shaped incision extending in all directions. After a few small vessels of the pia mater having been ligated, an incision is made into the cerebral cortex, the incision being parallel to the direction of the temporal convolution (probably the middle one). Here a cavity is entered which is seen to have smooth walls. There is nothing in this cavity to afford any fixed points for judging its nature, no tumour elements indicative of glioma, nor any parts of the choroid plexus, nor any other certain signs of the cavity being formed by the distended lateral ventricle. All fluid having been wiped up, the cavity collapses gradually, by which the whole of the corresponding part of the hemisphere is reduced to such a great extent that an interspace of 1 or 2 centimeters is formed between the dura and the cerebral surface of the entire visible part of the hemisphere.

Since there are no sure signs of the cavity having formed within a tumour, and since, on the other hand, certain signs go to show that the cavity is a dilated lateral ventricle, it is not deemed advisable to perform any fixation of the walls of the cavity, which is therefore left alone. The dura mater is left open. The temporal muscle is sutured in three layers with fine silk. The dead space between the muscle and the brain is filled with 0.9 per cent saline solution. The galea is sutured with fine silk in a similar manner. Suture of the cutaneous wound.

Examination of the cerebro-spinal fluid: A clear, light-yellow, slightly sticky, and easily frothing fluid. Sp. gr. 1.010. PANDY'S and NONNE'S tests positive; (HELLER'S tests gives a fairly solid ring). ESBACH'S test: 18 in 1000. Cells: Red blood corpuscles 400 in 1 cub. m. m.; white corpuscles 4—5 in 1 cub. m. m.; as well as some few epithelial cells. No crystals of cholesterine. The condition of the patient has been slightly improved following the operation and no disturbing complications have intervened. His mind is distinctly clearer, and his stock of stereotypic phrases has been added to by some new expressions. His hearing also is slightly improved, but the blindness remains unchanged.

After a time, a cerebral hernia appeared at the site of the cranial defect and the cerebral condition of the patient became worse once more. The cerebral hernia was punctured several times and a fluid of the same appearance and composition, as has been described above, was obtained. The puncture yielded a temporary improvement, but within a surprisingly short time, from 10 to 20 minutes, the hernia had again resumed the same distended appearance as before. In order to investigate further the nature of the cyst chambers, air was injected on one of these occasions when fluid was drawn off, and lipiodol on another occasion. No difference in the condition of the patient could be observed during these procedures.

The roentgen examinations that were made on these occasions have given the following results:

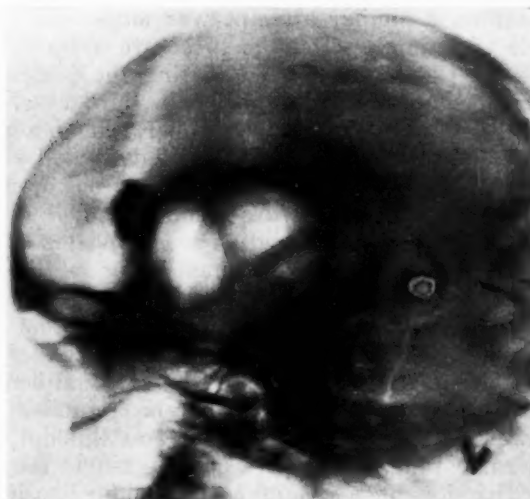
<sup>29</sup>/<sub>7</sub>. Following injection of air into the cyst that had been found, the roentgenogram reveals a large cavity which is seen to be divided into several smaller chambers, separated from one another by partitions of varying thickness, and situated far out towards the left side, in the anterior portion of the temporal region. No air is to be seen in the ventricular system (Textfig. 3).

<sup>31</sup>/<sub>7</sub>. Following injection of lipiodol into the cyst cavity, some irregular shadows, thrown by this preparation, are seen extending over an area that corresponds roughly to that observed at the previous examination when air was injected (Textfig. 4).

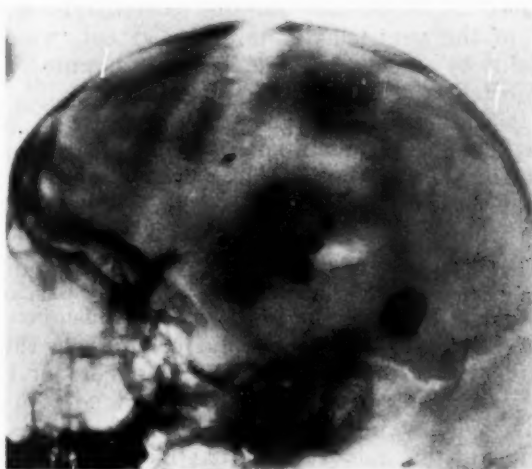
*Epicrisis.* At these latter examinations with air and lipiodol it became quite clear that this was a case of a multilocular cystic formation, the chambers of which were either communicating with one another through narrow passages, or not connected at all. Naturally, it was impossible by these examinations to get any idea as to their intimate nature.

These three cases allow of a direct comparison between the value of air and lipiodol as contrasting agents in roentgen examinations of the cerebral ventricles as well as of cavities within tumours.

If we consider first the examination of the cerebral ventricles, the ventriculography is, as has been mentioned before, so well known that we have not considered it necessary to include here our own experience in this field. Attempts to substitute lipiodol for air in ventriculography have been done, as far as we have been able to find, only by SICARD, PARAF, and LAPLANE. — They have described quite cursorily in their conjoint publication that they have thrown a few drops of lipiodol into the cerebral ventricles, and that these drops passed out into the spinal canal, without causing the patient any discomfort, and were found at the bottom of the dural sac in the spinal canal. We have tried this method in three cases. In one case of tuberculous meningitis we have injected 1 c. c. of lipiodol into one of the cerebral ventricles. The preparation soon passed



Textfig. 3.



Textfig. 4.

down into the dural sac in the spinal canal, without giving the contours of the ventricles. In one case of brain tumour with unknown localization, a similar attempt was made and the result was on the whole the same. Attempts to secure a lipiodol cast of the various parts of the ventricles by placing the patient in different postures were unsuccessful. Neither in a third case, which is No. III of the cases described in this paper, could a picture of the ventricular contour be obtained. The position and shape assumed by the lipiodol conveyed the impression, however, that there existed a certain degree of hydrocephalus. Of a certain interest is the fact that when the examination was repeated about a month later, most of the lipiodol was still remaining in the cerebral ventricles, without the patient having suffered any apparent discomfort from it. In this way, on the other hand, it became quite obvious that this circumstance was a fairly certain sign of the passage between the cerebral ventricles and the spinal canal being obstructed.

The third case reported in this paper is of interest also because an attempt was made to inject both air and lipiodol into the ventricles at the same time. The air has collected in the highest parts, whereas the lipiodol has been found in the opposite part of the ventricles. Some very interesting roentgenograms have been secured, but from a practical point of view the result has hardly been profitable. There is no doubt but that the injection of air has been by far the most useful method for the local diagnosis, since it gives the outlines of the ventricle in its entire extent, which is not possible to obtain by means of the limited amounts of lipiodol that have been injected.

In all of these three cases it has been a question of cystic tumours, all of which have been punctured. In the first case, only air was injected. By this means the intimate local diagnosis was made very nicely. In the second case,  $\frac{1}{2}$ —1 c. c. of lipiodol was injected instead. The chambers in the tumour were outlined with ideal clearness, and from a practical point of view the local diagnosis was as accurate as could be desired. Practically, both methods have thus been equivalent, even though it must be admitted that the lipiodol method has yielded beyond comparison the most beautiful and distinct pictures. Besides, the chambers of the tumour in Case II being so small, an injection of air alone would very likely not have conveyed any idea at all. Judging from this case it seems possible to make the minor details and off-shoots from the cystic chambers stand out more sharply by means of the lipiodol. The extension of the pathological changes become more marked, which may be of importance for a subsequent operation.

In Case III, the cystic tumour has first been examined after injection of air. Some of the air having been absorbed and some evacuated by aspiration, lipiodol was thrown in. The subsequent examination gave identically the same result as was obtained by the air method, although the lipiodol gave clearer and more distinct pictures in this case too.

An analysis of our experiences concerning injections of air and lipiodol directly into cystic tumours shows that the results, from a practical point of view, are about equivalent in cases of large cystic cavities, though the lipiodol has possibly slight advantage over the air. If it is a case of only a small cavity, lipiodol might probably be said to give much better and more beautiful pictures than air.

From a technical point of view it makes probably no difference if one or the other agent is employed. In cases of small cavities, however, when only a few drops of fluid escape, it seems to us as though it would be fraught with less danger to inject lipiodol than air.

The lipiodol has the disadvantage that it remains in the injected cavities quite a long time. What this entails is not known, but, judging from our present small experience, it does not seem to be attended by any inconveniences whatever. As in the case of lipiodol being injected into the spinal canal, the patient now and again develops fever during the first few days after injection of lipiodol into the cerebral ventricles, but afterwards there are no signs of any harmful effects at all.

**SUMMARY.** The writers report 3 cases of cystic brain tumours. In the first case, the contents of the cyst have been evacuated by puncturing, and have been replaced by air, by means of which the exact localization becomes more apparent at the roentgen examination than by other methods. In the second case, a puncture has also been done, but the cyst cavities are here filled with lipiodol which was found to give still more exact and finer pictures at the roentgen examination.

In the third case, lipiodol and air have first been injected into the cerebral ventricles, and then into a cystic tumour. The lipiodol injected into the ventricles did not supply any information as to any pathological changes or deformities within the ventricles. With regard to the cystic tumour, which in this case consisted of large chambers, both methods of examination have given pictures that, from a practical point of view, are about equally distinct.

**ZUSAMMENFASSUNG.** Die Verff. berichten über 3 Fälle von zystischen Hirntumoren. Im ersten Falle wurde der Inhalt der Zyste durch Punktion entleert und durch Luft ersetzt, wodurch die exakte Lokalisation bei der Röntgenuntersuchung deutlicher wird als durch andere Methoden. Im zweiten Fall wurde gleichfalls eine Punktion vorgenommen, aber die Zystenhöhlen wurden hier mit Lipiodol gefüllt, was bei der Röntgenuntersuchung, wie sich zeigte, noch exaktere und bessere Bilder gab.

Im dritten Fall wurden Lipiodol und Luft zuerst in die Hirnventrikel und dann in einen zystischen Tumor injiziert. Durch die Injektion des Lipiodols in die Ventrikel erhielt man keine Aufschlüsse über irgendwelche pathologische Veränderungen oder Deformitäten in den Ventrikeln. Hinsichtlich des zystischen Tumors, der in diesem Falle aus grossen Kammern bestand, gaben beide Untersuchungsmethoden Bilder, die vom praktischen Standpunkt ungefähr gleich scharf waren.

**RÉSUMÉ.** Les auteurs rapportent trois cas de tumeurs cérébrales kystiques. Dans le premier cas le contenu du kyste a été évacué par ponction et remplacé par de l'air, ce qui permet de localiser la tumeur à l'examen radiologique d'une façon plus précise que par d'autres méthodes. Dans le second cas on a également ponctionné la tumeur mais les cavités kystiques ont été remplies avec du lipiodol ce qui donna des images encore plus exactes et nettes à l'examen radiologique.

Dans le troisième cas on a d'abord injecté du lipiodol et de l'air dans les ventricules cérébrales et puis dans une tumeur kystique. Le lipiodol injecté dans les ventricules ne donnait pas de renseignement relativement à des altérations pathologiques ou des déformations dans les ventricules. En ce qui concerne la tumeur kystique consistant dans ce cas de grandes cavités, toutes les deux substances injectées ont donné des images qui, au point de vue pratique, sont à peu près d'une netteté égale.

**RESUMEN.** Los autores informan sobre tres casos de tumores cerebrales quísticos. En el primer caso el contenido del quiste fué vaciado por punción y rellenado con aire, lo cual facilita la localización para el examen radiológico mejor que con otros sistemas. En el segundo caso se ha levado a cabo igualmente una punción pero las cavidades del quiste han sido rellenadas con lipiodol, lo cual contribuyó a dar imágenes aún más claras y limpias en el examen radiológico.

En el tercer caso se inyectó previamente lipiodol y aire en los ventriculos cerebrales y después en un tumor quístico. El lipiodol inyectado en los ventriculos no presentaba indicios relativos a alteraciones patológicas o deformaciones en los ventriculos. Por lo que se refiere al tumor quístico consistente en este caso en grandes cavidades, las dos substancias inyectadas dieron imágenes que, desde el punto de vista práctico, son casi de una limpieza igual.

## REFERENCES

- DANDY, W. E. *Ann. Surgery* 1918, LXVIII, 5—11.  
 " *John Hopkins Hosp. Bull.* 1919, XXX, 29—33.  
 " *Ann. Surgery* 1919 Oct.  
 " *Surgery, Gynecology and Obstetrics* 1920 April.  
 HEUER, G. I., and DANDY, *John Hopkins Hosp. Bull.* 1916, XXVI, 224.  
 FRAZIER and GRANT, *Internat. clin.* Vol. 2, Serie 32, 1922, pag. 251.  
 SICARD and FORESTIER, *Revue neurologique* 1921, pag. 1264.  
 SICARD, PARAF and LAPLANE, *Presse médicale* 1923, pag. 885.  
 JACOBÆUS, H. C. *Acta medica scandinav.* 1922.  
 " " " " 1923.







Fig. 1.



Fig. 2.



Fig 3.

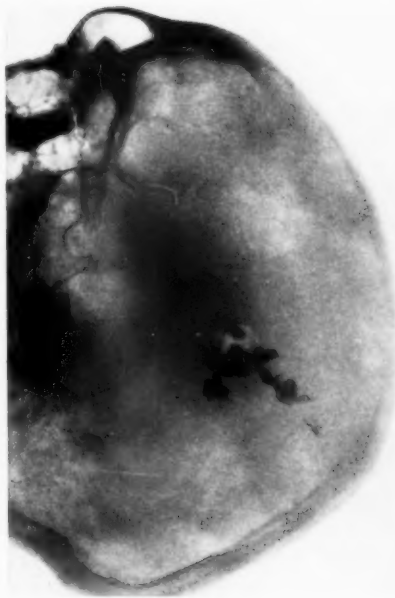
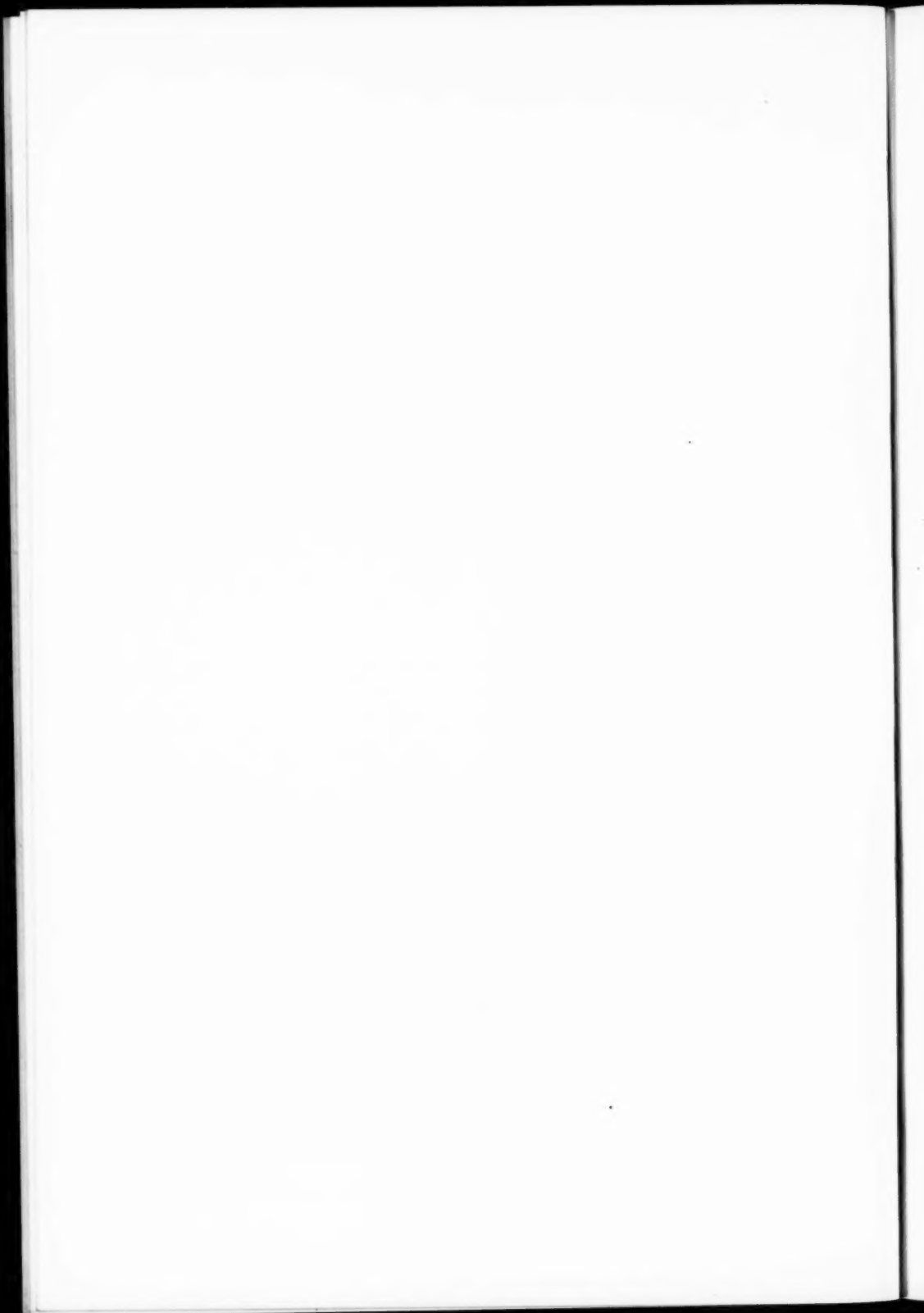


Fig. 4.



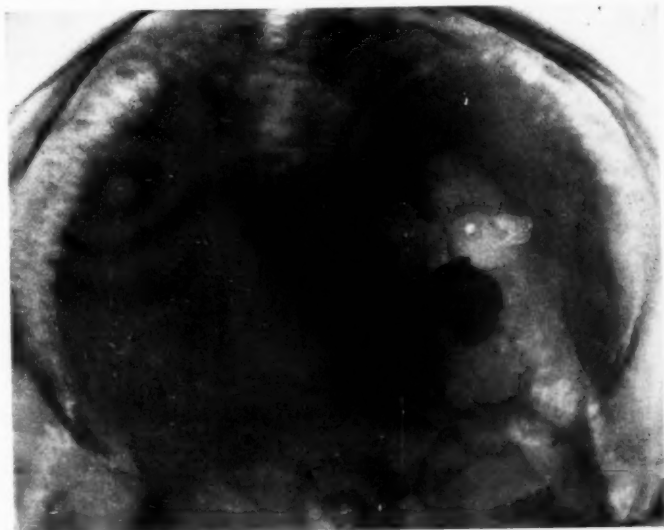


Fig. 5.

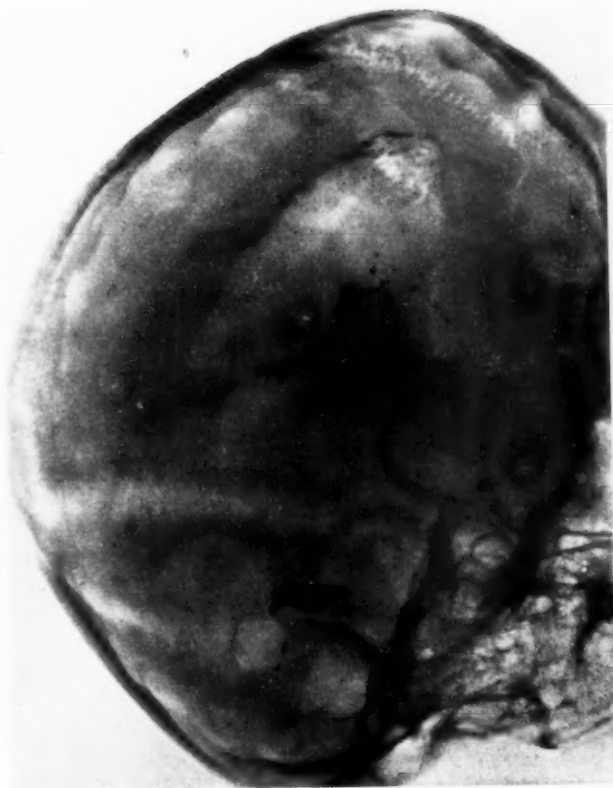
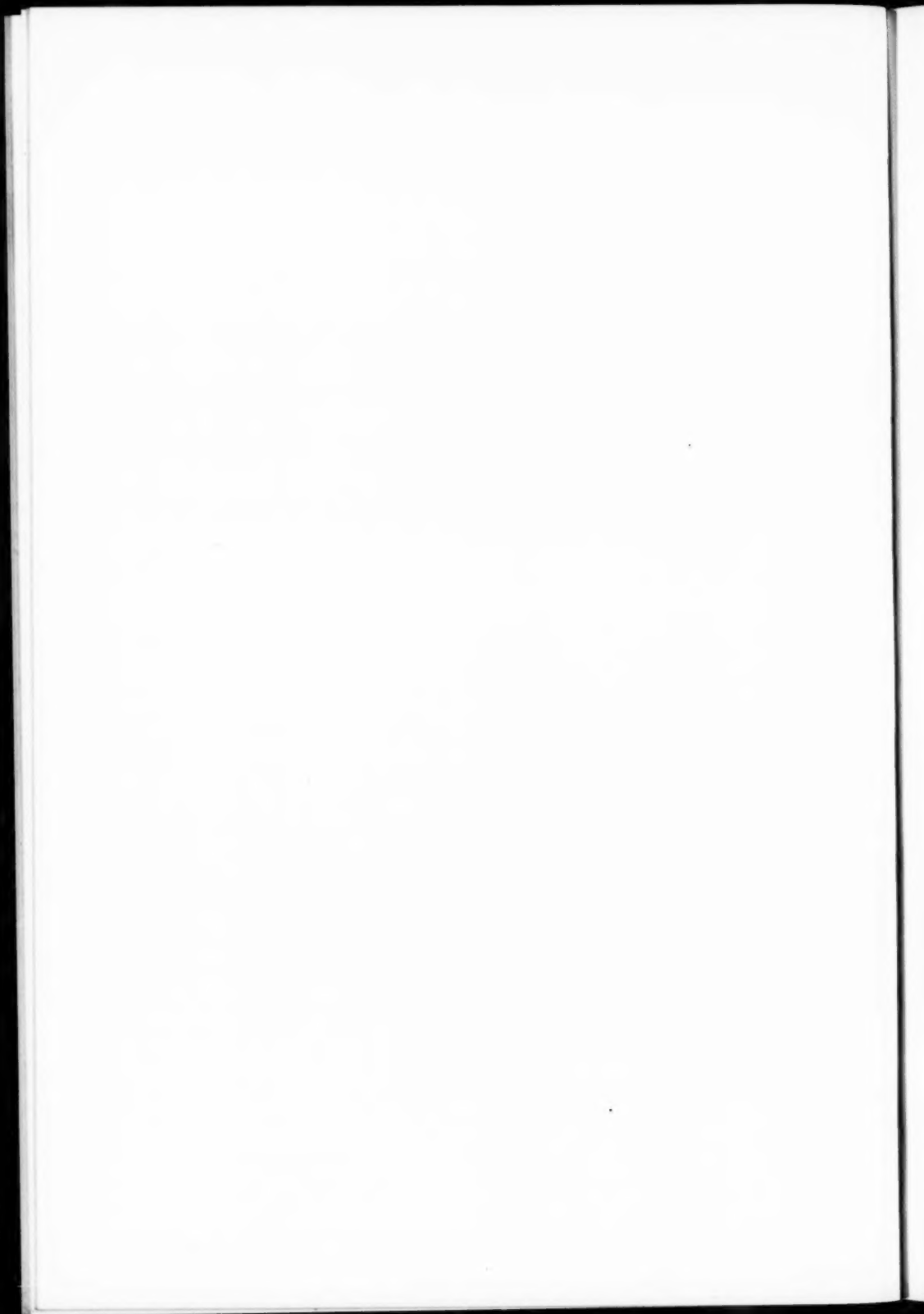


Fig. 6.



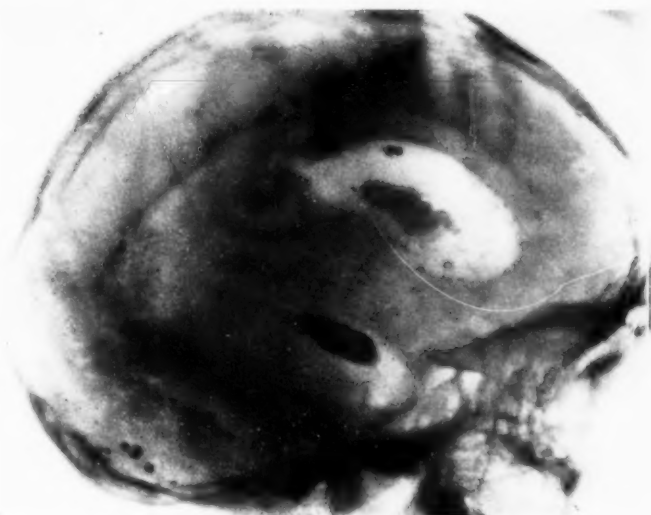


Fig. 7.

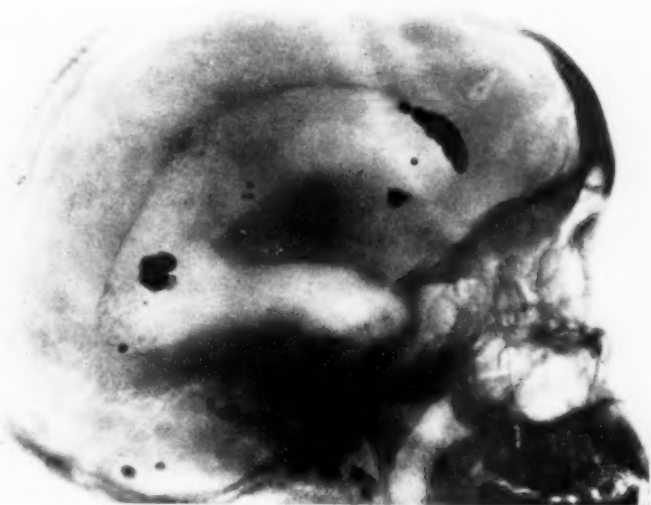
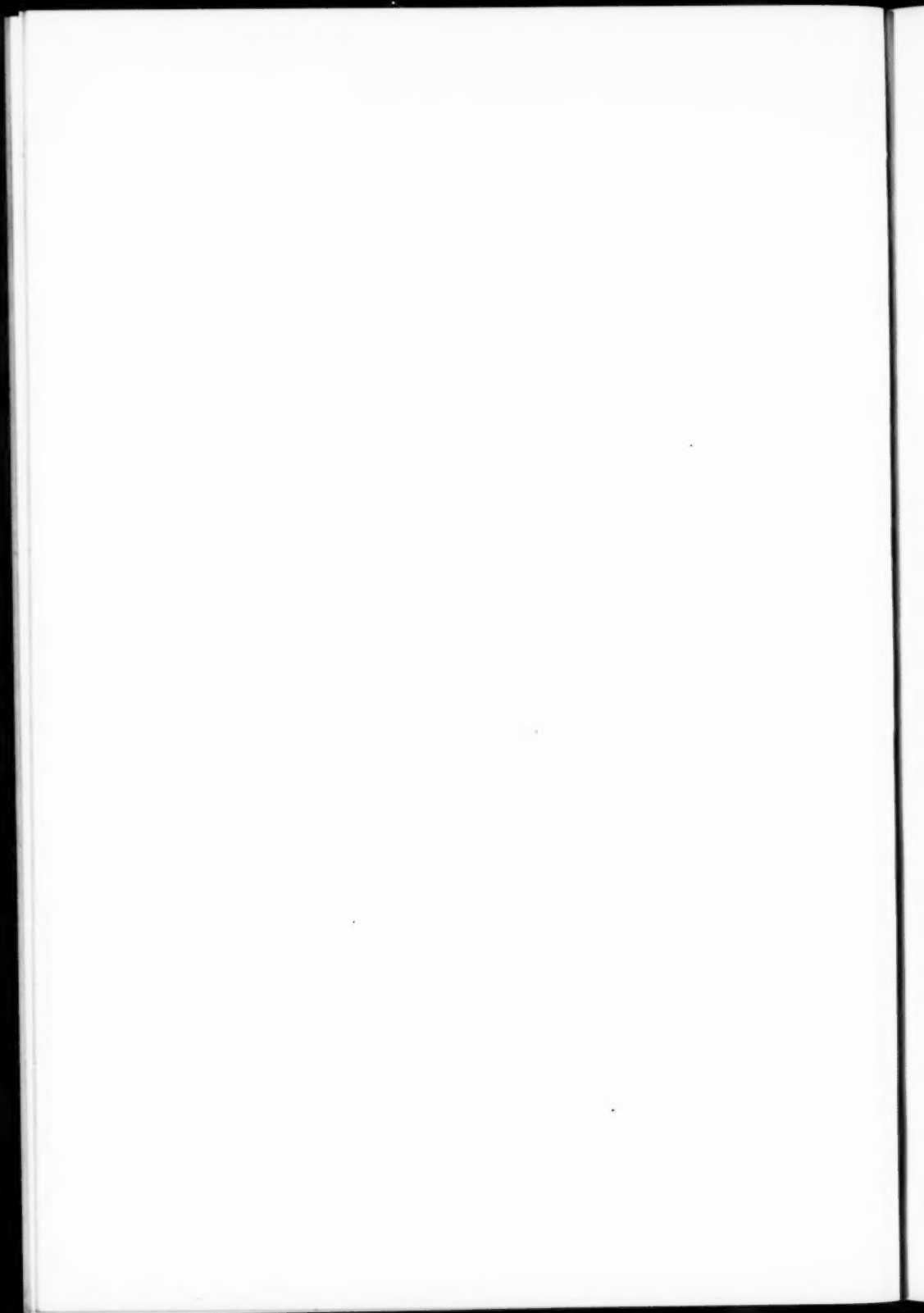


Fig. 8.





## BEITRAG ZUR KENNTNIS DER KONGENITALEN FORM DER COXA VARA

von

*Harald Nilsson*

(Tabule XXV—XXVI)

Der Begriff Coxa vara datiert nicht weiter zurück als bis zum Schluss der achtziger Jahre des vorigen Jahrhunderts, um welche Zeit ERNST MÜLLER und HOFMEISTER ausführliche Darstellungen über die Varusdeformierung der oberen Femurpartie und die mit ihr verbundene Funktionsstörung brachten. Dadurch wurde die Aufmerksamkeit auf diese nicht seltene Deformität gelenkt und binnen kurzer Zeit hatte sich eine reichliche Coxa vara-Literatur angesammelt.

Im Jahre 1896, also vor der Zeit, da unsere diagnostischen Hilfsmittel durch das Röntgenlicht bereichert worden waren, publizierte KREDEL zwei angeblich angeborene Fälle von Coxa vara. Die Merkmale des kongenitalen Ursprungs scheinen indes bei diesen Fällen, ebenso wie bei den von ZEHNDER und von MOUCHET und AUDION kurze Zeit danach veröffentlichten Fällen nicht eben sicher gewesen zu sein. KREDELS Fall wurde u. a. von ALSBERG einer Kritik unterzogen, nach dessen Ansicht Coxa vara congenita uncommon selten sein und nur unter zwei Voraussetzungen vorkommen sollte: einerseits als Teilphänomen von Hüftgelenksluxationen und andererseits gleichzeitig mit kongenitalen Deformitäten anderer Skeletteile. ALSBERG wendete sich in seiner Kritik ausserdem gegen KIRMISSONS kurz vorher erschienene Publikation »Coxa vara d'origine congénitale«. Bei den zwei darin mitgeteilten Fällen bestand die Deformität in »rotation complète des membres en dehors — — — par la rétraction de la partie postérieure de la capsule«, war also, wie ALSBERG hervorhob, überhaupt keine Coxa vara sondern eine Kontraktur.

HOFFA berichtete 1905 über zwei Fälle von Coxa vara, bei welchen seiner Ansicht nach der angeborene Charakter festzustellen war, und gab, gestützt auf Röntgendiagnose und Resektionspräparate, das erste ausführliche klinische und pathologisch-anatomische Bild

der Coxa vara congenita. Im Jahre darauf teilte HELBING eine Zusammenstellung von 77 Coxa vara-Fällen mit, von welchen nicht weniger als 17 kongenital sein sollten. Später ist eine ziemlich reichliche Literatur auf diesem Gebiete erschienen, so dass bis heute ungefähr 70 Fälle publiziert sind, wovon jedoch etwa 10 als zweifelhaft betrachtet werden.<sup>1</sup> Ausser der HELBINGSchen finden sich von grösseren Zusammenstellungen die von ELMSLIE mit 77 Coxa vara-Fällen, davon 5 kongenitalen; die von MEYER mit 75, davon 6 kongenitalen und die von PERRIN mit 22, davon 2 kongenitalen Fällen. Obzwar man in der Literatur auf Zusammenstellungen trifft, in welchen kein kongenitaler Fall erwähnt ist, so z. B. die von FRÖSCH aus der Anstalt Balgrist in Zürich (aus derselben Anstalt ist jedoch von SCHERB eine angeborene Coxa vara publiziert worden), so geht aus dem Referierten doch hervor, dass die kongenitale Form keineswegs so selten sein dürfte, da die grosse Anzahl angeborener Fälle in den oben erwähnten Zusammenstellungen nicht allein auf Zufall beruhen kann. Man wird vielmehr wohl immer eine gewisse Anzahl von kongenitalen Coxæ varæ finden, wo man über ein grösseres orthopädisches Material verfügt.

Bei Literaturstudien erhält man infolge der uneinheitlichen und einander widersprechenden Auffassungen verschiedener Autoren eine ziemlich vage Vorstellung über Coxa vara congenita. Dies hat mich zu dem Versuch bewogen, gleichzeitig mit dem Vorlegen eigener Kasuistik die einschlägige Literatur zusammenzustellen und speziell die Frage über die Ätiologie und Diagnose der Coxa vara congenita zur Behandlung aufzunehmen.

Herrn Professor PATRIK HAGLUND bin ich für die Anregungen, die ich durch seine Ratschläge und seine Kritik bei der Arbeit an diesem Aufsatz erhalten habe, zu grossem Dank verpflichtet.

#### *Kasuistik:*

Die im folgenden wiedergegebenen 5 Fälle stammen aus einem Coxa vara-Material von 34 Fällen<sup>2</sup> (unter nahezu 8000 Patienten) der orthopädischen Klinik des Karolinischen Institutes.

*Fall I.* E. S. ♀, 2 Jahre alt. Krkg. Nr. 7496.

Pat. begann im Alter von 1 Jahr zu gehen. Seit dieser Zeit haben die Eltern ein leichtes Hinken bemerkt, das in der letzten Zeit zunahm. Soll niemals ein ernstes Trauma erlitten haben.

*Status am 12. VII. 23:* Kein Anzeichen von Rachitis oder einer anderen Systemerkrankung im Knochensystem. Pat. geht mit einem leichten

<sup>1</sup> Die Fälle von KREDEL, ZEHNDER, MOUCHET et AUDION, KIRMISSON, GHIULAMILA, SCHELLBAUM.

<sup>2</sup> Bei diesen 34 sind Fälle von Coxa vara nach Kollumfraktur und nach infektiös-deletären Prozessen im Kaput-Kollum, sowie leichte, nicht Röntgen-registrierte Fälle von Coxa vara rachitica nicht mitgerechnet.

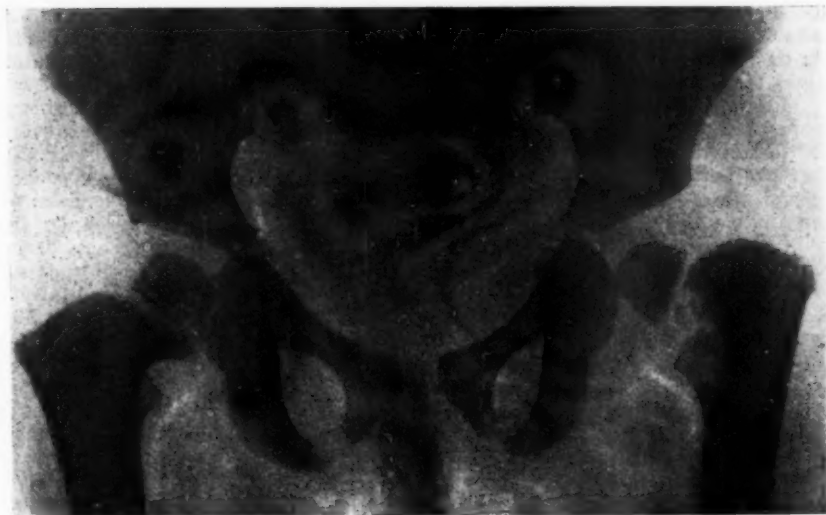


Fig. 1.



Fig. 2.

Hinken am rechten Bein. Der Trochanter hier etwas vorspringender und höher stehend als auf der linken Seite. Rechtes Bein scheinbar 2 cm kürzer als das linke. In der rechten Hüfte ist die Abduktion und Einwärtsrotation etwas eingeschränkt; Flexion und Extension in normalem Ausmass.

*Röntgenbefund* (Fig. 1): Das Becken zeigt leichte Asymmetrie mit etwas geringerer Dimension der rechten Beckenhälfte. Doppelseitige Coxa vara, auf der linken Seite allerdings nur angedeutet, rechts nahezu rechtwinklig. Das Kollum zeigt Biegung mit der Konvexität nach oben und sein Knochenkern ist auf der rechten Seite kürzer. Der rechte Femur ist graziler als der linke. Der Knochenkern des rechten Kaput ist kleiner als der des linken, aber das Bild spricht dafür, dass das Kaput als Ganzes (Knochen + Knorpel) wahrscheinlich auf beiden Seiten gleich gross ist. Die Epiphysenscheibe in nahezu vertikaler Stellung. Der untere mediale Teil des Kollum-Knochenkerns ist in kleinere Kerne zerteilt. Der rechte Y-Knorpel unbedeutend breiter als der linke.

*Fall II. I. B. ♂, 3 Jahre alt. Krkg. Nr. 7062.*

Seit Pat. zu gehen begann, wurde am linken Bein ein leichtes Hinken bemerkt, das später nicht nennenswert zugenommen hat. Pat. hat sich ungehindert bewegt und wie andere Kinder gespielt. Soll kein ernsteres Trauma erlitten haben.

*Status vom 20. II. 23:* Keine Anzeichen von Rachitis oder einer anderen Knochen-System-Erkrankung. Pat. geht mit leichtem Hinken des linken Beins. Die Trochanterpartie auf der linken Seite etwas vorspringender und höher stehend als auf der rechten. Linkes Bein scheinbar 2 cm kürzer als das rechte. In der linken Hüfte ist die Einwärtsrotation unbedeutend eingeschränkt, Abduktion nur auf ca. 15° möglich; Flexion und Extension in normalem Ausmass.

*Röntgenbefund* (Fig. 2): Linke Beckenhälfte von etwas geringeren Dimensionen als die rechte. *Rechte Hüfte:* Die Konturen der Knochenkerne sowohl im Pfannendach als im Kaput unregelmässig. Der Kaputkern zeigt fleckförmige Zeichnung und der Schatten ist im ganzen von verringerter Dichte. Eine Coxa vara liegt nicht vor. *Linke Hüfte:* Etwas mehr als rechtwinklige Coxa vara. Der Kaputkern hier von noch geringerer Dichte, besonders in seiner unteren Hemisphäre. Der Abstand zwischen dem Knochenkern des Kaput und der Knochenkontur des Pfannendachs deutet wie in Fig. 1 darauf, dass das Kaput als Ganzes von ziemlich normaler Grösse ist. Die Epiphysenscheibe hat nahezu vertikale Stellung und ist sehr ungleichmässig begrenzt. An ihrer unteren Grenze eine schalenförmige Verkalkungszone. Das Kollum gebogen, sehr kurz. Die Metaphyse etwas plump. Das Pfannendach einigermassen flach.

Diese beiden Fälle schliessen sich in ihrem klinischen Bild in der Hauptsache an die Fälle HOFFAS und die Mehrzahl der später von anderer Seite beschriebenen einseitigen Fälle an. — Es ist frühzeitig eine funktionelle Insuffizienz in der Hüfte aufgetreten. In den vorliegenden Fällen wurde das Hinken schon von der Zeit an beobachtet, da die Pat. zu gehen begannen. Anzeichen von Rachitis oder anderen Knochen-System-Erkrankungen finden sich nicht. Ein ernsteres Trauma soll nicht vorgekommen sein — eine Angabe, die

allerdings von begrenztem Wert ist, da ja das Kind bei seinen ersten Gehversuchen ständig kleineren Traumen ausgesetzt ist. Zu konstatieren sind die gewöhnlichen Symptome der Coxa vara: Scheinbare Verkürzung des Beines, hochstehende und prominierende Trochanterpartie, Einschränkung der Abduktion und Einwärtsrotation. Das Röntgenbild zeigt ein kürzeres Kollum als normal; die Epiphysenlinie ist ungleichmässig begrenzt, in ihrer Haupttrichtung vertikal verlaufend; das Kaput weist im Vergleich zur gesunden Seite unvollständige Ossifikation auf. SAVINI-CASTANO hat auf die häufige Verdickung des Y-Knorpels und auf das flache Pfannendach als besonders bemerkenswerte Symptome hingewiesen, von welchen letzteres hier bei Fall II angedeutet ist, das andere vielleicht bei Fall I.

*Fall III.* 8 Jahre alt ♂, Krkg. Nr. 6062.<sup>1</sup> Pat. begann erst im Alter von 2 Jahren zu gehen. Hat angeblich kein ernstes Trauma erlitten. Ging immer etwas steif und hinkend, was allmählich zunahm.

*Status am 29. XII. 21:* Keine Anzeichen einer durchgemachten Rachitis oder einer anderen Systemerkrankung des Knochensystems. Pat. geht etwas steif und watschelnd. Die Trochanterpartie auf beiden Seiten ungewöhnlich stark vorspringend. Die Beine gleich lang. Abduktion in beiden Hüften wesentlich eingeschränkt, auf der rechten etwas mehr als auf der linken. Einwärtsrotation auf beiden Seiten etwas eingeschränkt. Flexion und Extension in normalem Ausmass möglich.

*Röntgenbefund:* Beiderseits Coxa vara von ungefähr rechtem Winkel, auf der rechten Seite etwas hochgradiger. *Rechte Hüfte* (Fig. 4): Das Kaput zeigt einen grossen Kalkdefekt und fleckförmige Verdünnungen, speziell in der unteren Hemisphäre. Die Epiphysenscheibe mit dem Femurschaft parallelgestellt, ungleichmässig begrenzt. Das Kollum kurz, sein medialer unterer Teil durch eine deutliche Aufhellungszone, die bis zum Femurschaft reicht, in Form eines Dreiecks vom übrigen Kollum abgetrennt. *Linke Hüfte* (Fig. 3): Der Kaputkern scheint runder und breiter als auf der anderen Seite (wahrscheinlich ein Rotations-effekt), sein Schatten von verminderter Dichte und fleckig. Die vertikal gestellte Epiphysenscheibe ist unregelmässig begrenzt und erscheint weniger markiert. Die Kontur des Pfannendachs etwas unregelmässig.

Augenfällig sind bei diesem Fall die unvollständige und unregelmässige Ossifikation des Kaput beider Seiten und die beiden im wesentlichen vertikalgestellten Epiphysenscheiben; die linke etwas undeutlich sichtbar, unregelmässig abgegrenzt, nahezu im Zick-zack verlaufend; die rechte deutlicher, gleichfalls ungleichmässig begrenzt; rechts ist der medialste Teil des Kollum von seinen übrigen Partien durch eine Aufhellungszone abgeschieden, wodurch man scheinbar das Bild einer sich nach unten Y-förmig spaltenden Epiphysenscheibe erhält. Das Pfannendach zeigt eine ziemlich unregelmässige Kontur, welche an das Bild eines frühen LEGG-PERTHES-CALVÉ erinnert.

<sup>1</sup> Der Fall ist erwähnt und das Röntgenbild wiedergegeben in HAGLUND: »Die Prinzipien der Orthopädie«. S. 415.

Von doppelseitigen Fällen finden wir in der Literatur 17 beschrieben. Unter HELBINGS 17 kongenitalen Fällen sind nicht weniger als 8 doppelseitig. ELMSLIE hat unter seinen 5 Fällen einen doppelseitigen, dasselbe Verhältnis also wie in der vorliegenden Kasuistik. Von grossem Interesse sind die Angaben BARRINGTON-WARDS und FRANCKES über familiäres Auftreten der kongenitalen Form. Der erstere berichtet über zwei Fälle, einen Bruder und eine Schwester, welche beide doppelseitige kongenitale Coxa vara neben anderen kongenitalen Deformitäten haben. FRANCKE publiziert 3 doppelseitige kongenitale Fälle, diese bei 3 Geschwistern.



Fig. 5.

Das Vorkommen einer Aufhellungszone im Kollum und als Folge davon das Auftreten von mehreren Kernen im Kollum ist von mehreren Autoren beschrieben worden. Der markanteste Fall in dieser Beziehung ist von OPENSHAW publiziert, bei dem das ganze Kollum in kleine Knochenkerne zersplittert ist.

*Fall IV.* E. S. ♂, 14 Jahre alt. Krkg. Nr. 5079.

Das linke Bein war immer kürzer als das rechte. Der Unterschied in der Länge soll jedoch anfangs verhältnismässig nicht so gross gewesen sein, wie jetzt. Das linke Bein war immer ziemlich gut funktionstauglich. »Spielt Fussball«. Angeblich ist kein Trauma von Belang vorgekommen.

*Status am 7. VIII. 23* (Fig. 5): Keine Anzeichen einer überstandenen Rachitis oder einer anderen System-Erkrankung im Knochensystem. Ohne orthopädischen Schuh geht Pat. schlecht, mit starkem Spitzfuss links und flektiertem Knie rechts. Mit Schuh ist der Gang ziemlich gut. Das linke Bein beträchtlich kürzer und von geringerem Umfang als das rechte. Trochanter-Malleolus-Abstand ist rechts 69 cm, links 53 cm. Spina-Malleolus rechts 74 cm, links 54 cm.

Patella-Malleolus rechts 33 cm, links 31 cm. Die Verkürzung des linken Beins betrifft also hauptsächlich den Oberschenkel. Die Trochanterpartie auf dem linken Bein ist höherstehend, aber weniger vortretend als auf dem rechten zu palpieren. In der linken Hüfte ist die Abduktion ungefähr auf die Hälfte des Normalen eingeschränkt, Einwärtsrotation nahezu aufgehoben, Flexion und Extension ungestört. Die Beweglichkeit im Kniegelenk normal. Der Fuss steht in Equinusstellung mit eingeschränkter Dorsalflexion.

*Röntgenbefund:* *Rechte Hüfte* (Fig. 7) zeigt im wesentlichen normale Verhältnisse. Die Trochanterapophyse hat jedoch einen deutlich dünnen Kernschatten mit unregelmässiger Knochenzeichnung. *Linke Hüfte* (Fig. 6): Spitzwinklige Coxa vara. Sämtliche Dimensionen des Femurs kleiner als die des rechten Femurs. Knochenschatten zur Gänze weniger dicht, vor allem im Kaput, Kollum, Trochanter und in der oberen Metaphysenpartie. Die



Epiphysenscheibe erscheint wenig markiert. Durch das nach abwärts gebogene Kollum verläuft bis zur Metaphyse parallel mit dem Femurschaft eine Aufhellungszone. Der Trochanterapophysenkern etwas verkümmert, seine Epiphysenlinie unregelmässig konturiert. Die linke Beckenhälfte kleiner mit dünnerem Knochenschatten. Das Pfannendach abschüssiger und flacher als auf der rechten Seite.



Fig. 8.

Dieser Pat. bietet mit seinem zurückgebliebenen linken Bein, dessen Kniegelenk ungefähr mit der Mitte des rechten Oberschenkels in gleicher Höhe steht, ein Bild, das den Beschauer auf den ersten Blick an einen partiellen Femurdefekt denken lässt. Bei der Untersuchung findet man indes die gewöhnlichen Coxa vara-Symptome und einen sowohl im Längen- als im Breitenwachstum stark zurückgebliebenen Femur, während der Unterschenkel nahezu gleich lang ist wie der rechte. Ferner ist die ganze linke Beckenhälfte von geringeren Dimensionen als die rechte. Diese Beckenasymmetrie bezeichnet SAVINI-CASTANO als eine gewöhnliche Erscheinung bei der angeborenen

Form der Coxa vara. Das zurückgebliebene Längenwachstum des Femurs erklärt ELMSLIE für charakteristisch; alle seine 4 einseitigen Fälle hatten einen im Verhältnis zur gesunden Seite verkürzten Femur.

Auf dem Röntgenbilde findet man in den lateralen Partien des oberen Femurendes die Ossifikation fleckig, unregelmässig. Der Schatten des Kaput-Kollum ist im Verhältnis zu dem der gesunden Seite ungemein dünn. Auch bei diesem Fall findet man eine deutliche Aufhellungszone, vertikal bis zum Femurschaft verlaufend. Die Epiphysenscheibe tritt undeutlich hervor. Bemerkenswert ist ausserdem der Verlauf des Pfannendaches, der deutlich steiler ist als auf der gesunden Seite.

Dieser Fall mit seiner defekten Entwicklung des Femurs ist als eine Übergangsform zu einer seltenen, aber ausserordentlich interessanten Deformitätsgruppe zu betrachten: dem partiellen Femurdefekt nämlich, welcher als Schlusstadium eine maximale Coxa vara aufweist. Ein schöner Defektfall ist der folgende.

*Fall V.* E. W., ♂ geboren am 1. I. 1915. Krkg. Nr. 1883.

Normaler rechtzeitiger Partus. Pat. begann im Alter von 1½ Jahren zu gehen; damals ein gewisser Längenunterschied zwischen den Beinen, aber verhältnismässig nicht so gross wie jetzt. Hat auf dem rechten Bein immer beträchtlich gehinkt. Angeblich ist kein ernsteres Trauma vorgekommen.

*Röntgenbefund vom 4. V. 16* (Fig. 8): (Status von dieser Zeit fehlt). Die linke Hüfte zeigt im wesentlichen normale Verhältnisse. Die untere Epiphysenscheibe am rechten Femur ist gegen die Metaphyse unregelmässig abgegrenzt. Ihr Kern ist breit,



Fig. 9.

fleckig gezeichnet. Der rechte Femur wird nach oben allmählich schmaler und endet im Niveau der Pfanne in einigem Abstand von derselben. Vollständiger Defekt der Trochanter-Kaput- und Kollumpartien. Die rechte Beckenhälfte von etwas geringeren Dimensionen als die linke. Das rechte Pfannendach kürzer und steiler als das linke.

*Status vom 7. VIII. 23* (Fig. 9): Keine Anzeichen einer durchgemachten Rachitis oder einer andern Systemerkrankung im Knochensystem. Pat. geht mit einer Schubprothese gut und anscheinend sicher. Das rechte Bein beträchtlich kürzer und dünner als das linke. Ohne Schuhprothese kann Pat. infolge der starken Verkürzung des rechten Beines gar nicht gehen. Das rechte Kniegelenk befindet sich in der Höhe des Überganges zwischen dem obersten und mittleren Drittel des linken Oberschenkels. Vom Knie ab kann man den Femur schief nach oben aussen gehend palpieren, bis er mit einer scharf markierten Prominenz nahezu in die Höhe der Spina gelangt; von hier ist

ein langes Kollum zu palpieren, das in starker Varusstellung gegen die Pfanne verläuft. Spina-Malleolus-Abstand links 67 cm, rechts 46 cm; Trochanter-Malleolus-Abstand links 61 cm, Trochanter(?) Malleolus rechts 45 cm. Beide Unterschenkel ungefähr gleich lang, so dass die Verkürzung des rechten Beines ausschliesslich auf den Oberschenkelknochen fällt. In der rechten Hüfte sind Abduktion und Einwärtsrotation so gut wie aufgehoben. Flexion und Extension in normalem Ausmass. Abduktion bis nahe an 90° möglich. Beweglichkeit im Knie- und Fussgelenk normal.

*Röntgenbefund am 7. VIII. 23* (Fig. 10): Spitzwinklige Coxa vara. Das Kaput in der Pfanne tief eingestellt, sein Schatten dünn. Der horizontale Durchmesser des Kaput unbedeutend kürzer als der vertikale. Die Epiphysenscheibe etwas unregelmässig abgegrenzt, läuft senkrecht auf das Kollum. Der Schatten des Kollum dünn, etwas fleckig. Durch den lateralen Teil des Kollum läuft eine sehr ungleichmässig begrenzte Aufhellungszone; von hier ein horizontalgestellter, ziemlich dünner Knochenschatten, der sich spitzwinklig an den nach oben rasch sich verschmälernden Femurschaft anschliesst. Eine deutliche knöcherne Verbindung zwischen der horizontalen Knochenpartie und dem Femurschaft findet sich nicht, nur eine Andeutung von Knochenzeichnung.

Dieser Pat. zeigt bei der erstmaligen Untersuchung (kaum 1 $\frac{1}{2}$  Jahre alt) das Bild eines partiellen Femurdefektes. Das obere Femurende schliesst blind; von Kaput-Kollum- oder Trochanterpartien keine Spur. Zu bemerken ist auch, dass die untere Femurepiphyse unregelmässig gezeichnet ist, die Metaphyse breit und fleckig; das ganze Bild an das einer Chondrodystrophie erinnernd. Im Alter von 8 Jahren stellt sich Pat. wieder vor und weist da eine maximale Coxa vara mit hochgradiger Verkürzung des Femur auf. Auf dem Röntgenbild findet man eine spitzwinklige Coxa vara von eigenartigem Typus. Die Prominenz, die bei Inspektion und Palpation als Trochanter imponiert, erweist sich als eine Knickung in der subtrochantären Region, daselbst nur eine angedeutete Ossifikation. Lateral im Kollum eine unregelmässig begrenzte Aufhellungszone. Kaput und Kollum gut entwickelt, obzwar deutlich kalkarm. Die Epiphysenscheibe steht senkrecht auf das Kollum.

In der Literatur sind nur 6 solche Fälle mitgeteilt, welche im folgenden in Kürze referiert werden.

REINER: Ein Kind mit rechtsseitigem Defekt der oberen Femurpartie, bei dem man zuerst annahm, dass eine kongenitale Luxation vorläge. 5 Jahre später zeigt Pat. sowohl klinisch als auf dem Röntgenbild eine hochgradige Coxa vara.

JOACHIMSTHAL teilt einen Fall mit der durch 4 Jahre verfolgt werden konnte. Bei der ersten Untersuchung zeigte das Röntgenbild einen vollständigen Defekt der linken oberen Femurpartie. Auf den folgenden Röntgenbildern kann man nun deutlich die allmählich vorsiehende Ossifikation der bis dahin nur knorpeligen oberen Femurpartie verfolgen. Zunächst tritt das Kaput hervor, während das Kollum gar nicht angedeutet ist. Auf einem späteren Bild sieht man einen in der Kollumpartie angelegten Knochenkern

und kann die definitive Form des oberen Femurendes erkennen. JOACHIMSTHAL berichtet noch über einen anderen ähnlichen Fall, ein Kind mit ausgesprochen linksseitiger Coxa vara und fehlender oberen Femurpartie der anderen Seite. JOACHIMSTHAL nimmt hier einen partiellen Femurdefekt mit kompensatorischer Coxa vara der anderen Seite an, teilt aber in einer späteren Publikation mit, »dass es sich auf dieser (linke) Seite nur um eine Vorstufe einer hochgradigen Coxa vara gehandelt hat, bei der die Diagnose auf dem Röntgenbild nur deshalb unmöglich war, weil der obere Abschnitt des Femur noch in knorpeligem Zustand verharrte«.

DREHMANN publiziert einen Fall mit hochgradiger Verkürzung des linken Oberschenkels. Das Röntgenbild zeigt eine Situation, die nahezu mit der auf Fig. 8 sichtbaren identisch ist. Bei einer späteren Untersuchung findet man in der Pfanne einen deutlichen Kaputkern, und nach etwa wieder einem Jahr zeigt Pat. eine hochgradige Coxa vara: »In der Pfanne sieht man einen deutlichen Femurkopf, an welchen sich ein schlanker Hals ansetzt. Dieser zieht sich aufsteigend nach dem früher als Trochanter gedeuteten umgebogenen Ende des Femurs — es entspricht einer Knickung in der Diaphyse.«

LEPOUTRE teilt einen Fall mit, der mit dem Schlusstadium des DREHMANNschen übereinstimmt.

Der von FRANZ beschriebene Fall eines erwachsenen Mannes vervollständigt die Kenntnis dieser Deformitätsbildung. Es liegt hier eine hochgradige Coxa vara der linken Seite vor. Der linke Femur ist um 25 cm kürzer als der rechte. Das Röntgenbild zeigt eine ausgesprochene Hypoplasie der ganzen linken Beckenhälfte. Der nach aussen als Trochanter imponierende Vorsprung entspricht einer Knickung in der Regio subtrochanterica, wie im Falle DREHMANNs. Die ganze linke Hüfte zeigt auf dem Röntgenbild eine unvollständige Ossifikation.

Alle diese Fälle weisen dieselbe Krankengeschichte auf. Bei der ersten Untersuchung wird die Diagnose auf kongenitale Luxation oder partiellen Femurdefekt gestellt. Das obere Femurende ist noch nicht ossifiziert, sondern befindet sich noch im knorpeligen Stadium und gibt auf dem Röntgenbild keinen Schatten. Allmählich beginnt die Ossifikation und schreitet gradweise fort, was in den Fällen JOACHIMSTHALs und DREHMANNs schön verfolgt werden kann. Diese unvollständige und verspätete Ossifikation macht sich, wie der Fall von FRANZ zeigt, noch in späterem Alter geltend.

#### *Ätiologie:*

Die Bedenken, die man betreffs des Begriffs Coxa vara congenita vorgebracht hat (MOUCHET, SÉGARD, HAGLUND), waren völlig berechtigt. Die Bestimmung congenita wirkt hier ziemlich unsicher und schwebend im Vergleich zu andern angeborenen Deformitäten wie z. B. dem Klumpfuß, bei dem sich die Missbildung unmittelbar bei der Geburt zu erkennen gibt. Eine Coxa vara zieht die Aufmerksamkeit nicht auf sich, bevor die Funktionstauglichkeit der Hüfte auf die Probe gestellt wird, d. h. erst im zweiten Lebensjahr. Auch ist keine Autopsie von Neugeborenen mit Coxa vara mitgeteilt

worden. Die Fälle, welche unter der Bezeichnung Coxa vara congenita beschrieben worden sind, weisen indes gewisse bestimmte Sondermerkmale auf, die sie von anderen im frühen Kindesalter auftretenden Formen von Coxa vara unterscheiden, weshalb ihre Zusammenstellung zu einer einheitlichen Deformitätsgruppe wohl motiviert und praktisch ist. Inwiefern die Bezeichnung »congenita« völlig adäquat ist, darauf will ich später zurückkommen.

Die Ätiologie der kongenitalen Form von Coxa vara war Gegenstand mannigfacher Erwägungen. KREDEL gab für seine zwei Fälle eine Raumbeschränkung im Uterus als wahrscheinlich an, welcher Auffassung sich später HOHMANN anschloss. Schon bevor HOFFA seine beiden Fälle publizierte, hatte HELBIG einige zu dieser Gruppe gehörige Fälle unter dem Namen kongenitale Schenkelhalsfissur mitgeteilt, wobei die Auffassung über die Ätiologie schon in der Bezeichnung gegeben ist. In seiner späteren Publikation, bei der er sich auf ein grösseres Material und ein pathologisch-anatomisch untersuchtes Resektionspräparat stützt, ist er indes von dieser Auffassung abgegangen (siehe unten). MAYER jedoch glaubt bei einem von ihm publizierten doppelseitigen Fall mit einer durch den Druck der Uteruswand entstandenen Fissur rechnen zu müssen.

BÖHM geht von der Form des Femurs bei den anthropoiden Affen aus, wo das Kollum ungefähr einen rechten Winkel mit dem Femurschaft bildet und hält die kongenitale Coxa vara beim Menschen für einen Atavismus. SPITZY schliesst sich diesem Gedanken an, indem er von einem »atavistischen Rückschlag« spricht. HERZ hat indes mit wünschenswerter Schärfe alle atavistischen Spekulationen widerlegt.

An einem seiner beiden kongenitalen Fälle führte HOFFA Resektion der koxalen Femurpartie aus und unterzog dieses Resektionspräparat histologischer Untersuchung. Dabei zeigte sich ein vollständiger Mangel aller Anzeichen eines Wachstums, indem nirgends proliferierender Knorpel anzutreffen war. Die Grundsubstanz des Knorpels zeigte Andeutung von Bindegewebscharakter und die Vaskularisation war auffällig spärlich. Daraufhin rechnet HOFFA mit der Möglichkeit, dass sich in der oberen Femurpartie eine intrauterine Knochenkrankheit unbekannter Natur abgespielt, welche die Wachstumszone geschädigt haben solle. Als besonders bemerkenswert gibt HOFFA an, dass die Epiphysenscheibe lateral verschoben erscheint; eine Erklärung dafür versucht er aber nicht. v. FRISCH vermutet, dass dieses Phänomen darauf beruhe, dass eine frühzeitig auftretende Varusstellung des Kollums die Epiphysenscheibe bei ihrem Wachstum in eine falsche Richtung gezwungen habe.

Der Fall von scheinbarem Femurdefekt mit Entwicklung zu einer

Coxa vara, den DREHMANN verfolgen konnte, führte ihn zu der Annahme, dass das fehlende Glied zwischen dem partiellen Femurdefekt und der Coxa vara in deren kongenitaler Form zu suchen wäre. Er will in der beschriebenen lateral verschobenen Epiphysenlinie nur eine schwächer verkalkte Zone im Kollum sehen, das von derselben unbekannten Affektion betroffen worden, die den partiellen Femurdefekt herbeiführt. Eine Stütze für diese Auffassung glaubt er in einem Fall zu finden, bei dem sich ausser einer Epiphysenlinie an der gewöhnlichen Stelle auch eine lateral im Kollum gelegene Aufhellungszone vorfand, die eben dem affizierten Gebiet entsprechen sollte. Dasselbe Bild hat SCHWARZ beobachtet, der die lichtere Zone als »Schenkelhalsfuge« bezeichnet und annimmt, dass sie aus nicht differenziertem Knorpelgewebe besteht. MEYER glaubt dieselben Veränderungen bei Rachitis zu finden und stellt in Frage, ob die kongenitale Coxa vara nicht als eine besondere Form der Rachitis zu betrachten sei. Dies wird aber durch eine pathologisch-anatomische Untersuchung von DELITALA widerlegt, der Gelegenheit hatte ein Präparat von einem typischen, zu dieser Gruppe gehörigen Fall herzustellen. Das histologische Bild zeigte, dass rachitische Veränderungen vollständig fehlten. Die Epiphyse wies eine ausgesprochene Knorpeldystrophie und fleckenweise fibröse Metaplasie auf.

Bei einem von HELBINGS doppelseitigen Fällen wurden nach Resektion der oberen Femurpartie auf beiden Seiten die Präparate der histologischen Untersuchung unterzogen. Die Zone, welche der Epiphysenlinie entsprach, hatte den Verlauf einer unregelmässig begrenzten Kurve, und die Knorpelzellen lagen daselbst vollständig ungeordnet ohne Andeutung einer pallisadenförmigen Anreihung. Die Knochenbalken waren auffallend dünn und in der Peripherie fehlte die Osteoblastenschicht. Das Knochenmark hatte, obwohl das Präparat von einem Kinderfemur stammte, vollständig seinen lymphoiden Charakter verloren. HELBING sagt: »Es ist also hier nicht nur eine Verzögerung der Knochenbildung, sondern ein direkter Mangel jeder Knochenneubildung vorhanden«. HELBING kommt danach zu der Auffassung, dass die Ursache in einem Vitium primae formationis liege, »das in der postfötales Lebensperiode seinen Ausdruck in einer gänzlich mangelnden oder verzögerten Ossifikation des coxalen Femurendes findet, durch die bei eintretender Belastung des Beins die Möglichkeit einer Verbiegung des Schenkelhalses gegeben wird.«

Das Extremitätsskelett besitzt wahrscheinlich an und für sich in einem gewissen Grad eine gegebene Wachstumsrichtung, der Hauptfaktor für seine definitive Form dürfte aber in den Muskeln zu suchen sein, die durch ihre Gruppierung und Kraftverhältnisse dem



Skelett die Bahnen für sein Wachstum anweisen. Auf diese Weise würde die schliessliche Form des Skelettes ein exakter Ausdruck für die während des Fötallebens vorsichgehende Wechselwirkung zwischen der Spannung resp. der Kontraktion der Muskeln und der Stabilität der Skelettanlage sein. Zwischen diesen beiden Faktoren herrscht ein gewisses, gesetzmässiges Gleichgewicht; wird dasselbe verschoben, so kann man eine Störung des normalen Wachstums der Skelettanlage erwarten.

Der Femur ist als ein gerader Stab angelegt, indem seine Achse nahezu geradlinig in das Kollum-Kaput übergeht. Die Veränderung, welche der Femur dann während des Fötallebens erleidet, spielt sich hauptsächlich in der koxalen Femurpartie ab. Die Femuranlage beschreibt hier eine Rotation um ihre eigene Längsachse und ihre obere Partie biegt an der Grenze zwischen dem werdenden Kollum und dem Femurschaft ab; durch diese Formveränderung entsteht ein Kollumwinkel.

Von dieser normalen Entwicklung des oberen Femurendes finden sich bei manchen Fällen Abweichungen, welche das oben über das Gleichgewicht zwischen Muskeln und Skelett Gesagte illustrieren. Bei Myatonia congenita entwickelt sich der Kollumwinkel sehr schwach, der Femur weist eine ausgesprochene Coxa valga auf (HAGLUND, BADE). Dasselbe findet man bei der fötalen Femuramputation. Bei diesen Fällen ist der Muskeltonus fortgefallen, was dazu führt, dass sich der Kollumwinkel nicht bis zum normalen Grad ausbildet. Den Gegensatz dazu sollte wohl, theoretisch genommen, die Coxa vara congenita ausmachen. Hier würde es anscheinend der andere Gleichgewichtsfaktor, die Stabilität des Skelettes sein, der abgeschwächt wurde. Bei sämtlichen publizierten Fällen ist eine beträchtliche Kalkarmut des Kollum-Kaput zu finden. Und die pathologisch-anatomisch untersuchten Fälle zeigen mit aller wünschenswerten Deutlichkeit, dass eine hochgradige Ossifikationsstörung vorliegt, die sicherlich eine weichere Konsistenz des Kollums als gewöhnlich bedingt. Ob der normale Tonus der Hüftmuskulatur das nachgiebige Kollum schon frühzeitig in die Varusstellung gepresst (wie es WALDENSTRÖM andeutet), entzieht sich ja jeder Beobachtung, ist aber ziemlich wahrscheinlich. Sicher ist indes, dass diese Ossifikationsstörung, wenn nicht früher, so doch bei beginnender Belastung des Beines Anlass zu einer Coxa vara gibt, und zwar zu einer umso hochgradigeren, je stärker die Ossifikationsstörung ist. Am maximalsten wird also die Varität bei der Coxa vara, die sich aus dem scheinbaren Femurdefekt entwickelt, wo die Ossifikationsstörung ja die ganze obere Femurpartie umfasst. — Ob die Varität schon intrauterin entstanden, oder erst bei eintretender Belastung des Femurs,



lässt sich also nicht bestimmt entscheiden, aber mit Hinsicht auf die Ursache der Entstehung der Deformität dürfte die Bezeichnung «congenita» akzeptabel sein.

Dass Druck der Uteruswand durch Zwangslagen in einem engen Uterus Veranlassung zu einer Ossifikationsstörung des oben geschilderten Charakters geben sollte, ist wenig wahrscheinlich. Eher wäre man zur Annahme geneigt, dass ein wirklicher Anlagefehler, ein Vitium primae formationis vorliegt, was HELBING supponiert und HAGLUND für gewisse Fälle voraussetzt. Die familiär auftretenden Fälle, die FRANCKE und BARRINGTON-WARD publizierten, sprechen ja einigermassen für ein Vitium primae formationis.

DREHMANNS Auffassung der kongenitalen Coxa vara als eine Übergangsform zum scheinbaren Femurdefekt, ist ja auf eine richtige Beobachtung gegründet, die in mehreren Fällen bestätigt wurde und ermöglicht eine systematische Einordnung. Dass beim scheinbaren Femurdefekt wie bei der kongenitalen Coxa vara, was DREHMANN annimmt, der gleiche Prozess vorliegt, ist höchst wahrscheinlich. DREHMANN vermutet, ebenso wie HOFFA, dass eine unbekannte intrauterine Knochenerkrankung die Störung in der Ossifikation hervorgerufen, eine Möglichkeit, die sich ja nicht bestreiten lässt.

Bei dem Falle, in dem es über partiellen Femurdefekt zu einer Coxa vara kam, spricht DREHMANN die Vermutung aus, dass die Knickung, die nach aussen als Trochanter imponierte, durch eine Fraktur in der subtrochantären Region bedingt wäre. Wenn man das Röntgenbild des Falles V (Fig. 10) studiert, kommt man un-leugbar zum selben Schlusssatz. Der Femurschaft zeigt in der subtrochantären Region eine spitzwinklige Knickung. An dieser Stelle findet sich eine breite, ungemein kalkarme Zone (Frakturlinie?) mit einer nur fleckig angedeuteten Knochenzeichnung (Kallus?). Man dürfte hier eine frühzeitig (ob intrauterin, das ist nicht sicher) aufgetretene Fraktur eines Femur voraussetzen können, der schon vorher von einer hochgradigen Ossifikationsstörung betroffen worden. Diese Knickung in der subtrochantären Region scheint mir somit als die hochgradigste Form der Varusdeformität zu betrachten zu sein, zu der es bei diesen Fällen mit Ossifikationsstörung im oberen Femurende kommt.

Welcher Prozess es sein sollte, der in dieser eigentümlichen Weise die Ossifikation auf einem begrenzten Gebiet des Femurs stört, das entzieht sich unserer Beobachtung. Handelte es sich um eine fötale Knochenerkrankung, so wäre sie von einer bisher völlig unbekannten Natur. Es drängt sich deshalb der Wunsch nach einer weniger rätselhaften Ätiologie für diese Ossifikationsstörung auf. In seiner Arbeit über den kongenitalen Femurdefekt behandelte REINER in ein-

gehender Weise das Verhalten zwischen der Gefäßversorgung des Skeletts und dem Wachstum der Skelettanlage. Zwischen Vaskularisation und Ossifikation besteht insofern ein intimer Zusammenhang, als die letztere in einem gewissen Masse durch die Entstehung zapfenförmiger Gefäßkanäle eingeleitet wird, die vom Perichondrium in den Knorpel eindringen, um sich später in einem der Gefäßanordnung des fertigen Knochens entsprechenden Grade zu verzweigen. Nur darin besteht ein Unterschied, dass sie noch als Endarterien schliessen, indem sich die Anastomosen nicht vor dem Auftreten von Knochen ausbilden. Erst spät stellt sich also die Verbindung zwischen dem epiphysären und diaphysären Gefäßgebiet des Femurs ein, da die Ossifikation des Kaput-Kollum erst im postembryonalen Leben vollendet ist. Die Gefässe dringen mit den Muskelansätzen in den Knochen ein, am Femur hauptsächlich längs der Linea aspera, von wo Zweige zur unteren Epiphyse und nach oben gegen den Trochanter abgehen, der ausserdem mit den Muskeln, die sich hier ansetzen, Gefäßversorgung erhält. Die subtrochantäre Region und das Kollum, die von Muskelansätzen frei sind und dadurch die schwächste Gefäßversorgung haben, werden nach REINER die Partien, welche bei einer embryonalen Gefäßstörung am ärgsten betroffen werden. Auf diese Weise will er sich den Femurdefekt entstanden denken, der ja vor allem die obere Femurpartie umfasst. Eine Stütze für seine Ansicht glaubt er darin zu finden, dass man bei einem Defekt auf diesem Gebiet manchmal intakte Partien findet, das wären solche, die in ihrer Gefäßversorgung von der Anastomosenbildung mit dem Gefäßgebiet der Femurdiaphyse nicht so abhängig sind. Dies gilt vor allem für das Kaput, das u. a. durch das Lig. teres Gefässe erhält und für den Trochanter, der teilweise von seinen Muskelansätzen aus ernährt wird. Diese beiden Knochenpartien findet REINER in mehreren Fällen angelegt, wo die übrige obere Femurpartie defekt ist.

Dasselbe Verhalten findet man bei den scheinbaren Femurdefekten. Im Fall DREHMANNs existierte bei der ersten Untersuchung nur eine Andeutung von einem Kaputschatten, erst auf späteren Röntgenbildern sieht man die Ossifikation in das Kollum und die subtrochantäre Region fortschreiten. Ebenso kann dieser Prozess im Falle JOACHIMSTHALS verfolgt werden. Aus denselben Gründen, die REINER für den partiellen Femurdefekt angibt, lässt sich diese Ossifikationsstörung, die über scheinbaren Femurdefekt zu Coxa vara führt, sehr wohl durch eine embryonale Gefäßstörung entstanden denken. Und wenn man, wie DREHMAN, die ganze kongenitale Coxa vara-Gruppe ätiologisch als eine Einheit betrachtet, d. h. wenn man annimmt, dass zwischen der einfachsten Form von kongenitaler Coxa vara und

dem scheinbaren Femurdefekt nur ein Gradunterschied in der Ausbreitung des Prozesses vorliegt, so sieht man sich dazu gedrungen, eine embryonale Gefäßstörung als Ätiologie sämtlicher kongenitaler Coxa vara-Fälle zu supponieren. Die Ossifikationsstörung, die diese Fälle aufweisen, umfasst Epiphysenscheibe und Kollum, gerade diejenige Partie, von welcher man annehmen muss, dass sie bei einer Gefäßstörung am deletärsten betroffen wird. HOFFA gibt an, dass in seinen histologisch untersuchten Präparaten von kongenitaler Coxa vara eine auffallend spärliche Vaskularisation vorhanden war. An weiteren derartigen Untersuchungen, welche die genannte Auffassung stützen könnten, fehlt es aber noch.

Zusammenfassend dürfte man sagen können:

*Die Coxa vara congenita hat ihren Ursprung in einer Ossifikationsstörung im oberen Femurgebiet (vielleicht zufolge einer embryonalen Gefäßstörung), die intrauterin oder bei eintretender Belastung Anlass zur Coxa vara gibt. Das familiäre Auftreten spricht in gewissen Fällen für einen frühzeitigen Anlagefehler.*

#### *Diagnose:*

Als erste Bedingung für die Klassifizierung einer Coxa vara als congenita dürfte es gelten, dass die Diagnose frühzeitig gestellt wird, da man auf gewisse Sondermerkmale an der oberen Femurpartie angewiesen ist, die nur im zarten Alter auf dem Röntgenbilde hervortreten. In manchen Fällen kann man aus der Anamnese wertvolle Aufschlüsse erhalten (Hinken schon von den ersten Gehversuchen an, familiäres Auftreten), aber nur die Röntgenuntersuchung ermöglicht eine sichere Diagnose. — Klinisch unterscheidet sich dieser Typus nicht von anderen juvenilen Coxa vara-Formen (abgesehen von den Fällen, welche eine hochgradige Verkürzung des Femurs bieten.)

HOFFA legte Gewicht auf den vertikalen Verlauf der Epiphysenlinie, den er bei seinen beiden Fällen vorfand und betonte dieses Verhalten im Gegensatz zu dem schrägen, nahezu horizontalen Verlauf der Epiphysenlinie bei rachitischer Coxa vara. Aus diesem gegensätzlichen Verhalten zieht er den Schlusssatz, dass die vertikale Epiphysenlinie für kongenitale Coxa vara charakteristisch sei, eine Auffassung, die man in mehreren orthopädischen Handbüchern akzeptiert findet. PELTESOHN war nicht dieser Ansicht, sondern meinte, das einzig richtige in der Angabe HOFFAS wäre, dass die Epiphysenlinie bei florider Rachitis mit Coxa vara schief von aussen nach innen unten verlief. Nach PELTESOHN kann man aus einer vertikalen Epiphysenlinie keinerlei Schlusssätze ziehen. Dies dürfte richtig sein, da man mitunter eine zweifellose Coxa vara rachitica mit mehr vertikaler Epiphysenlinie antrifft. Im Material von FRÖSCH

findet man mehrere derartige Fälle mit einer nahezu vertikalen Epiphysenlinie. Und als Kuriosität mag erwähnt sein, dass PERRIER die vertikale Epiphysenlinie eher für ein Charakteristikum der Coxa vara rachitica als der congenita hält, mit welcher Auffassung er jedoch allein stehen dürfte. Dass die Richtung der Epiphysenlinie von geringerem diagnostischem Wert ist, ersieht man daraus, dass sie teilweise mit den verschiedenen anatomischen Formen der Coxa vara (cervicalis, epiphysarea, capitalis) und mit dem Grad der Varität wechselt. Aus demselben Grund muss man auch die von manchen Autoren zu differentialdiagnostischen Zwecken vorgenommene Winkelmessung an Röntgendiagrammen (Richtungswinkel, Epiphysenwinkel) diesbezüglich als wertlos betrachten.

Die Form der Epiphysenlinie besagt mehr als ihre Richtung. Man findet sie bei Coxa vara congenita immer mehr oder weniger unregelmässig begrenzt und oft hat sie ihre gerade Bandform verloren, indem sie ungleichmässige Kurven, Bogen oder geradezu Zick-zackbänder bildet.

Das wichtigste diagnostische Merkmal ist das Bild von verspäteter und unvollständiger Ossifikation, welches das Kaput-Kollum auf dem Röntgenbilde zeigt. Man findet mehr oder weniger kalkarme Partien, speziell in der unteren Hemisphäre des Kaput, auf dem Gebiete um die Epiphysenscheibe und in der unteren Partie des Kollum. Die Knochenzeichnung ist oft fleckig ungleichmässig. Im Kollum ist mitunter eine schwächer verkalkte Zone, eine Aufhellungszone, zu beobachten, die eine laterale Verschiebung der Epiphysenlinie vortäuschen kann. In gewissen Fällen sieht man im Kollum mehrere Knochenkerne, besonders im medialen unteren Teile, wobei sich das scheinbare Bild einer sich nach unten Y-förmig spaltenden Epiphysenlinie ergeben kann. Die ganze obere Femurpartie zeigt oft auf der affizierten Seite kleinere Dimensionen als auf der gesunden.

Keines dieser Zeichen ist an sich für eine Coxa vara congenita beweisend, aber je mehr von ihnen gleichzeitig zu finden sind, desto wahrscheinlicher wird diese Diagnose.

Einige Autoren legen dem Verhalten der Rotation einen gewissen diagnostischen Wert bei. Wie bekannt findet sich bei Coxa vara im allgemeinen eine grössere oder geringere Einschränkung der Einwärtsrotation. PERRIN behauptet, dass diese Einschränkung bei kongenitaler Coxa vara weniger ausgesprochen ist, als bei anderen Formen. Dies stimmt indes mit dem, was bei meinen Fällen zu finden war, nicht überein. Es ist auch schwer zu verstehen, dass man aus den Rotationsverhältnissen Schlussätze auf die Ätiologie der Varität sollte ziehen können. Die Einschränkung der Einwärtsrotation beruht nämlich auf einer Biegung des Kollum mit der Konvexität nach

vorne, wodurch die Epiphyse im Verhältnis zum Kollum nach rückwärts verschoben wird, was ja bei jeder Form von Coxa vara geschehen kann.

Die Pfannenveränderungen, welche SAVINI-CASTANO als charakteristisch für Coxa vara congenita angibt (vgl. S. 05.), dürften allzu subtil und inkonstant sein, als dass man ihnen eine grössere Bedeutung für die Diagnose beimessen könnte.

#### *Therapie:*

Über die Behandlung sind nicht viel Worte zu verlieren, da sie sich prinzipiell für die kongenitale nicht anders gestaltet als für die übrigen Formen von Coxa vara. In nicht allzuhochgradigen Fällen versucht man es zweckmässigerweise mit einem (event. unter Narkose) in maximaler Abduktion angelegten Hüftgipsverband und lässt den Patienten in diesem gehen. Nach einigen Monaten eventuell ein neuer derartiger Verband in verstärkter Abduktion. Dies wurde bei Fall I und II versucht. Sich über das definitive Resultat auszusprechen, wäre derzeit wohl noch verfrüht. Zu betonen wäre, dass man bei dieser Abduktionskorrektur für die kongenitale Form vorsichtig vorgehen muss, da die Ossifikationsstörung im Kollum (Aufhellungszone!) diese Partie sicherlich ziemlich brüchig macht. BRAND erzählt, dass man bei Abduktionskorrektur eines doppelseitigen kongenitalen Coxa-vara-Falles eine doppelseitige Pseudarthrose im Kollum als Resultat bekam.



Fig. 11.

In hochgradigen Fällen erreicht man nichts ohne Osteotomie, wobei man ja unter einer grossen Anzahl von Methoden zu wählen hat. Diesbezüglich sei übrigens auf SCHANZ verwiesen,

der vor kurzem die Operationsmethoden bei Coxa vara congenita näher behandelt hat. — Von den hier oben mitgeteilten 5 Fällen hat keiner zu einem blutigen Eingriff Anlass gegeben.

Beim scheinbaren Femurdefekt mit Coxa vara ist es die Verkürzung des Beines, die den wesentlichsten Deformitätsfaktor bildet. Diese Verkürzung sucht man mit einem Prothesenschuh auszugleichen. Fig. 11 zeigt einen solchen (Fall IV).

#### *Nachtrag:*

Durch das freundliche Entgegenkommen des Herrn Dr. Med. PETER BADE, für das ich ihm herzlich danke, bin ich in der Lage



noch weitere zwei interessante zu dieser Gruppe gehörige, aus dem Anna-Stift in Hannover stammende Fälle mitzuteilen.

W. M. ♂, 3 1/2 Jahre alt.

Eltern gesund. Näheres nicht feststellbar.

Status am 14. IX. 1923: Keine Zeichen von Rhachitis. Das rechte Bein ist gegen das linke scheinbar 7 cm kürzer. Trochanter major steht um 3 cm über der Roser-Nélaton-Linie. Abduktion rechts deutlich behindert. Extension und Flexion frei. Geht mit Spitzfuss rechts, gebeugtem Knie und dorsalflektiertem Fuss links.

Röntgenbild (Fig. 12): Es liegt eine Coxa vara von einem den rechten etwas übersteigenden Winkel vor. Das Kaput zeigt einen dünnen Schatten, ebenso die Pfannenregion. Die Epiphysenscheibe breit, in der Hauptsache vertikalgestellt und unregelmässig begrenzt. Das Kollum scheint kürzer zu sein als normal, im oberen Teil mit dünnerem Schatten als im unteren. Kein deutlicher Trochanterkern. Das Pfannendach etwas fleckig mit unregelmässiger Kontur. Der Y-Knorpel breiter als normal.

Dieser Fall, der dem Fall IV ziemlich analog ist, weist eine recht hochgradige Verkürzung des rechten Beines sowie eine rechtwinklige Coxa vara auf. Das Kaput zeigt unvollständige Ossifikation, die Epiphysenlinie ist breit und unregelmässig begrenzt, das Kollum kurz mit unvollständiger Ossifikation in seinem oberen Teil. Es liegt hier eine hochgradige Ossifikationsstörung vor und der Fall ist zweifellos als eine Coxa vara congenita zu betrachten.

E. F. ♀, geboren September 1914.

Status 28. 10. 1915: Keine Heredität von Interesse. — Linkes Bein: Starke Verkürzung. Schlottern des Beines in der Hüfte. Curvatur des Unterschenkels nach vorn. Rechtes Bein: Curvatur des Oberschenkels nach vorn und des Unterschenkels nach vorn und nach aussen unmittelbar oberhalb des Knöchels.

Röntgenbild (Fig. 13): Vom linken Femur findet man die untere Epiphyse gut entwickelt. Von da ab verschmälert sich der Femur konisch, um unmittelbar oberhalb der Pfanne, die vollständig leer ist, blind zu enden. Keine Andeutung eines Kaput, Kollum oder Trochanter.

Status am 22. 10. 1923: Klein für ihr Alter. Geht mit Spitzfuss links, gebeugtem Knie und dorsalflektiertem Fuss rechts und schiefe Becken. Spina-Malleolen-Abstand rechts 52, links 40 cm. Spina-Patella rechts 27, links 15 cm. Patella-Malleolen beiderseits 25 cm. Gute Festigkeit in der linken Hüfte. Trochanter hochstehend. Kaput wird an der normalen Stelle palpiert. Flexion und Extension in normaler Ausdehnung. Abduktion bei 25° behindert. Abduktion bis beinahe 90° möglich. Die Kniescheibe wird in der Grösse einer braunen Bohne palpiert. Beweglichkeit im Knie normal. Der Fuss steht in Equinus-Stellung mit beschränkter Dorsalflexion. Erhebliche Verkrümmung des rechten Oberschenkels nach vorne und in geringem Masse auch des Unterschenkels nach vorn.

Röntgenbild (Fig. 14): Der Femurschaft verschmälert sich nach oben und biegt am oberen Ende in rechtem Winkel gegen das Becken ab. In dieser Partie eine Zone mit fleckigem und dünnem Knochenschatten. In der Pfanne ein nicht völlig entwickeltes Kaput mit äusserst dünnem Schatten; von hier

aus eine schnabelförmige Andeutung eines Kollum, die sich nach aussen oben erstreckt, ohne den Femurschaft zu erreichen. Nur andeutungsweise ist nach oben der Übergang in die horizontal gestellte, gegen das Becken zu gerichtete Femurpartie zu merken.

Dieser Fall, der viel Ähnlichkeit mit Fall V aufweist, zeigt bei der ersten vorgenommenen Untersuchung einen totalen Defekt der oberen Femurpartie. 7 Jahre später findet man das Bild einer hochgradigen Coxa vara. Hier sieht man schön, wie die Ossifikation noch nicht vollendet ist. Das Kaput mit dem angrenzenden Kollumteil ist ossifiziert, aber zwischen dieser Partie und dem Femurschaft erhält man auf dem Röntgenbild den Eindruck eines Defektes, trotzdem die Stabilität in der Hüfte gut ist. Eine kleinere Partie des Femurs ist hier noch deutlich nur knorpelig angelegt oder in beginnender Ossifikation. In der subtrochantären Region findet man eine Knickung wie im Falle V. Ausserdem liegt eine hochgradige Kurvatur des rechten Ober- und Unterschenkelknochens vor, was auf eine ausgebreitetere Affektion des Skelettes deutet. Ob es dieselbe ist, die in der linken Hüfte die Ossifikationsstörung veranlasst hat oder ob es sich um einen später hinzugekommenen osteomalazischen Prozess handelt, lässt sich schwer sagen.

### ZUSAMMENFASSUNG

Verf. gibt einen historischen Überblick und teilt 5 Fälle von kongenitaler Coxa vara aus der orthop. Klinik des Karolinischen Institutes mit (3 einseitige, 1 doppelseitigen und 1 Fall von scheinbarem Femurdefekt, der nach einigen Jahren zu einer hochgradigen Coxa vara entwickelt befunden wird). Ausserdem werden 2 Fälle aus dem Anna-Stift, Hannover mitgeteilt (1 einseitiger und ein Fall von scheinbarem Femurdefekt, der sich zu einer hochgradigen Coxa vara entwickelte).

Als Coxa vara congenita sind im frühesten Kindesalter sich manifestierende, nicht rachitische und nicht traumatische Fälle dieser Deformität zu bezeichnen, die auf dem Röntgenbild gewisse gemeinsame Sondermerkmale zeigen, welche auf eine frühzeitige Ossifikationsanomalie im Kaput-Kollum deuten. Diese Anomalie ist eine (vielleicht auf einer embryonalen Gefässstörung beruhende) Ossifikationsstörung, welche intrauterin oder bei eintretender Belastung Veranlassung zu Coxa vara gibt.

Klinisch unterscheidet sich die kongenitale nicht von anderen Coxa vara-Formen (abgesehen von den Fällen, die eine hochgradige Verkürzung des Femur zeigen). Die vertikale Epiphysenscheibe ist nicht für Coxa vara congenita pathognomonisch, dagegen ist eine unregelmässige, ungleichmässig abgegrenzte Epiphysenscheibe von diagnostischem Wert. Das Bild von unvollständiger Ossifikation im Kaput-Kollum, das Vorkommen einer Aufhellungszone und das Auftreten mehrerer Knochenkerne im Kollum sind die wichtigsten diagnostischen Sondermerkmale.

Die Therapie weicht von der gewöhnlich bei Coxa vara eingeschlagenen



nicht ab. In nicht allzu hochgradigen Fällen versucht man Abduktionseingipsungen (die in Anbetracht der Ossifikationsstörungen im Kollum mit Vorsicht vorzunehmen sind). In hochgradigen Fällen ist ohne Osteotomie nichts zu erreichen.

## SUMMARY

The writer gives a short historical review and reports upon 5 cases of congenital coxa vara from the Orthop. Department of the Royal Caroline Institute (3 unilateral, 1 bilateral, and one case of apparent defect of the femur which was found after a few years to have developed into an extreme coxa vara). In addition he describes 2 cases from the Anna-Stift, Hannover (1 unilateral, and one case of apparent defect of the femur which developed into an extreme coxa vara).

Congenital coxa vara are those cases of non-rachitic and non-traumatic coxa vara which manifest themselves in the earliest infancy, and which, in the roentgenogram, present certain characteristic features common to them all, indicating an early anomaly of ossification in the head and neck of the femur. This anomaly is a disturbance of the ossification (possibly due to an embryonic vascular disorder) which gives rise to a coxa vara, either during intrauterine life or when weight-bearing is commenced.

Clinically, the congenital form of coxa vara does not differ from its other forms (excepting the cases that present a high-grade shortening of the femur). The vertical epiphyseal disc is not pathognomonic of congenital coxa vara, but an irregular epiphyseal disc with rough contours is, on the other hand, of diagnostic value. The picture of an incomplete ossification in the head and neck of the femur, the presence of a zone of rarefaction, and the occurrence of several osseous nuclei in the neck of the femur, are the distinguishing characteristics most important in the diagnosis.

The therapy does not differ from the one usually employed in coxa vara. In cases, in which the coxa vara is not too extreme, attempt should be made to effect a cure by means of the abduction method in a plaster-of-Paris splint (which should be done with caution, on account of the disturbance of ossification in the neck of the femur). To get any result in extreme cases it is necessary to perform osteotomy.

## RÉSUMÉ

L'auteur donne un aperçu historique et rapporte 5 cas de coxa vara congénitale de la Clinique orthopédique de l'Institut Carolingien (3 cas unilatéraux, 1 cas bilatéral et 1 cas de déformité supposée de fémur, qui après quelques années avait pris la forme de coxa vara très prononcée). De plus, l'auteur communique 2 cas d'Anna-Stift, Hanovre (1 cas unilatéral et 1 cas avec difformité supposée de fémur; transformée en coxa vara très prononcée).

La coxa vara congénitale est la coxa vara ni rachitique ni traumatique, se manifestant dans la première enfance, et qui sur la radiographie présente certains signes caractéristiques indiquant une anomalie précoce d'ossification dans le «caput-collum». Cette anomalie est un trouble de l'ossification (occa-

sionné peut-être par des troubles vasculaires embryonnaires) qui dans l'utérus ou dès le début du fonctionnement produit la coxa vara.

Cliniquement la forme congénitale ne diffère pas des autres formes de coxa vara (les cas exceptés qui présentent un raccourcissement considérable du fémur). Le disque épiphysaire vertical n'est pas pathognomonique de la coxa vara congénitale, par contre un disque épiphysaire irrégulier, à bords inégaux a de la valeur pour le diagnostic. L'image d'une ossification incomplète dans le caput-collum, la présence d'une zone claire et l'apparition de plusieurs noyaux osseux dans le col sont les signes diagnostiques les plus importants.

La thérapeutique ne diffère pas de celle qui s'applique ordinairement à la coxa vara. Dans les cas pas trop prononcés on essaie des plâtres d'adduction (ce qu'il faut faire prudemment à cause des troubles d'ossification du col). Dans les cas graves on n'obtient rien sans ostéotomie.

## RESUMEN

El autor da una reseña histórica y presenta 5 casos de coxa vara congenital de la Clínica ortopédica del Instituto Carolin (3 casos unilaterales, 1 caso bilateral y 1 caso de deformación supuesta del fémur, que después de algunos años tomó la forma de coxa vara muy pronunciada). Además el autor menciona dos casos de Anna-Stift, Hanovre (1 caso unilateral y 1 caso con deformación supuesta del fémur, transformada en coxa vara muy pronunciada).

La coxa vara congenital no es ni la coxa vara raquítica ni la traumática, que se manifiestan desde la primera infancia y que en la radiografía presenta ciertos signos característicos indicando una anomalía precoz de osificación en el «caput-collum». Esta anomalía es una perturbación de la osificación (ocasionada, seguramente, por perturbaciones vasculares embrionarias) que en el útero o desde el principio del funcionamiento produce la coxa vara.

Clinicamente la forma congenital no difiere de las otras formas de coxa vara (excepruando los casos que presentan un acortamiento considerable del fémur). El disco epifisario vertical no es patognómico de la coxa vara congenital, por el contrario un disco epifisario irregular, con cantos desiguales, tiene valor para el diagnóstico. La imagen de una osificación incompleta en el caput-collum, la presencia de una zona clara y la aparición de varios nudos óseos en el cuello son los signos más importantes del diagnóstico.

La terapéutica no difiere de la que generalmente se aplica a la coxa vara. En los casos poco pronunciados se ensayan los yesos de adducción (lo cual debe hacerse con prudencia a causa de las perturbaciones de osificación del cuello). En los casos graves no se obtiene el menor resultado sin la osteotomía.

## LITERATURVERZEICHNIS

- ALSBERG: Anatomische u. klinische Betrachtungen über Coxa vara. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 6.
- BADE: Die angeborene Coxa vara, in LANGE's Lehrbuch der Orthopädie. Jena 1914.
- BARRINGTON-WARD: Double coxa vara with other deformities occuring in brother and sister. The lancet. 1920.
- BÖHM: Über die Ursache u. das Wesen der idiopathischen Deformitäten des jugendlichen Alters. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 20.
- BRAND: Coxa vara bilateralis. Niederländischer orthop. Verein. 1915. (Ref.).
- DELITALA: Sulla coxa vara congenita. Archivio di ortopedica 1913.
- DREHMANN: Über congenitalen Femurdefekt. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 11.  
» : Zur Frage der angeborenen Coxa vara. Berl. klin. Wochenschr. 1910.  
» : in HOFFA's orthopädische Chirurgie. 6:te Aufl. Ferdinand Enke 1920.
- ELMSLIE: Coxa vara. Henry Frowde. London 1913.
- FRANCKE: Zur Kasuistik der angeborenen Coxa vara. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 15.
- FRANZ: in Verhdlg. d. Deutschen Ges. f. orth. Chir. Kongr. 1903.
- V. FRISCH: Ein Fall von Coxa vara congenita. Wien. klin. Wochenschr. 1908.
- FRÖSCH: Zur Pathogenese der Coxa vara. Speidel u. Wurzel, Zürich 1918.
- GHIULAMILA: Angeborene Coxa vara u. tuberkulöse Coxitis. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 18.
- HAGLUND: Die Prinzipien der Orthopädie. Fischer, Jena 1923.
- HELBING: Die coxa vara. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 15.  
» : Über congenitale Schenkelhalsfissus. Deutsche med. Wochenschr. 1902.
- HERZ: Der Affe und die Orthopädie. Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 23.
- HOFFA: Die angeborene Coxa vara. Deutsche med. Wochenschr. 1905.
- HOHMANN: Beiträge zur Pathologie u. Therapie der Coxa vara. Münch. med. Wochenschr. 1910.
- JOACHIMSTHAL: Die Etiologie der Schenkelhalsverbiegungen. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 12.  
» : Über angeborene Defectbildung am Oberschenkel. Arch f. Gyn. Bd. 65.
- KIRMISSON: Coxa vara d'origine congénitale. Revue d'orthopédie 1897.
- KREDEL: Coxa vara congenita. Centralbl. f. Chir. 1896.
- LEPOUTRE: Coxa vara congénitale. Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. 1921. (Ref.).
- MAYER: Ein Fall von schwerer doppelseitiger Coxa vara congenita. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 25.
- MEYER: Das Verhalten der Epiphysenlinie bei der Coxa vara. Arch. f. Orth. u. Unfallchir. Bd. 18.

- MOUCHET ET AUDION: De la coxa vara congénitale. Gaz. hebdom. de méd. et de chir. 1898.
- MOUCHET ET SÉGARD: La Coxa vara congénitale. Paris médicale 1912.
- OPENSHAW: Trans. of the Chir. Soc. London. Bd. 39. (Ref.)
- PELTESOHN: Zur Aetiologie u. Prognose der Coxa vara infantum. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 28.
- PERRIER: La coxa vara infantile. Revue d'orthopédie 1914.
- PERRIN: La coxa vara. Revue d'orthop. 1912.
- PORT: Angeborene Coxa vara. Münch. med. Wochenschr. 1911.
- RAFILSOHN: Coxa vara congenita. Dissertation Freiburg 1908. (Ref.)
- REINER: Über den congenitalen Femurdefekt. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 9.  
» : Über die Beziehung von kongenitaler Coxa vara und kongenitaler Femurdefekt. Berliner klin. Wochenschr. 1903. (Ref.)
- SAVINI-CASTANO: Über Veränderungen der Beckenpfanne bei Coxa vara infantum. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 23.
- SCHANZ: Zur Behandlung der angeborenen Coxa vara. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 44.
- SCHELLBAUM: Über einen Fall von doppelseitiger Coxa vara congenita mit einseitig deformierendem Process. In. Diss. Strassburg 1912. (Ref.)
- SCHERB: Mitteilungen aus der Anstalt Balgrist. Zeitschr. f. orth. Chir. Bd. 36.
- SPITZY: in PFAUNDLER u. SCHLOSSMAN: Handbuch der Kinderheilkunde. Vogel 1910.
- SCHWARZ: Über die Coxa vara congenita. Brun's Beiträge 1913.
- ZEHNDER: Über Schenkelhalsverbiegung. Centralbl. f. Chir. 1897.
- WALDENSTRÖM: in Lærebog i Kirurgi. Madsens boghandel 1922.





Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 6.



Fig. 7.

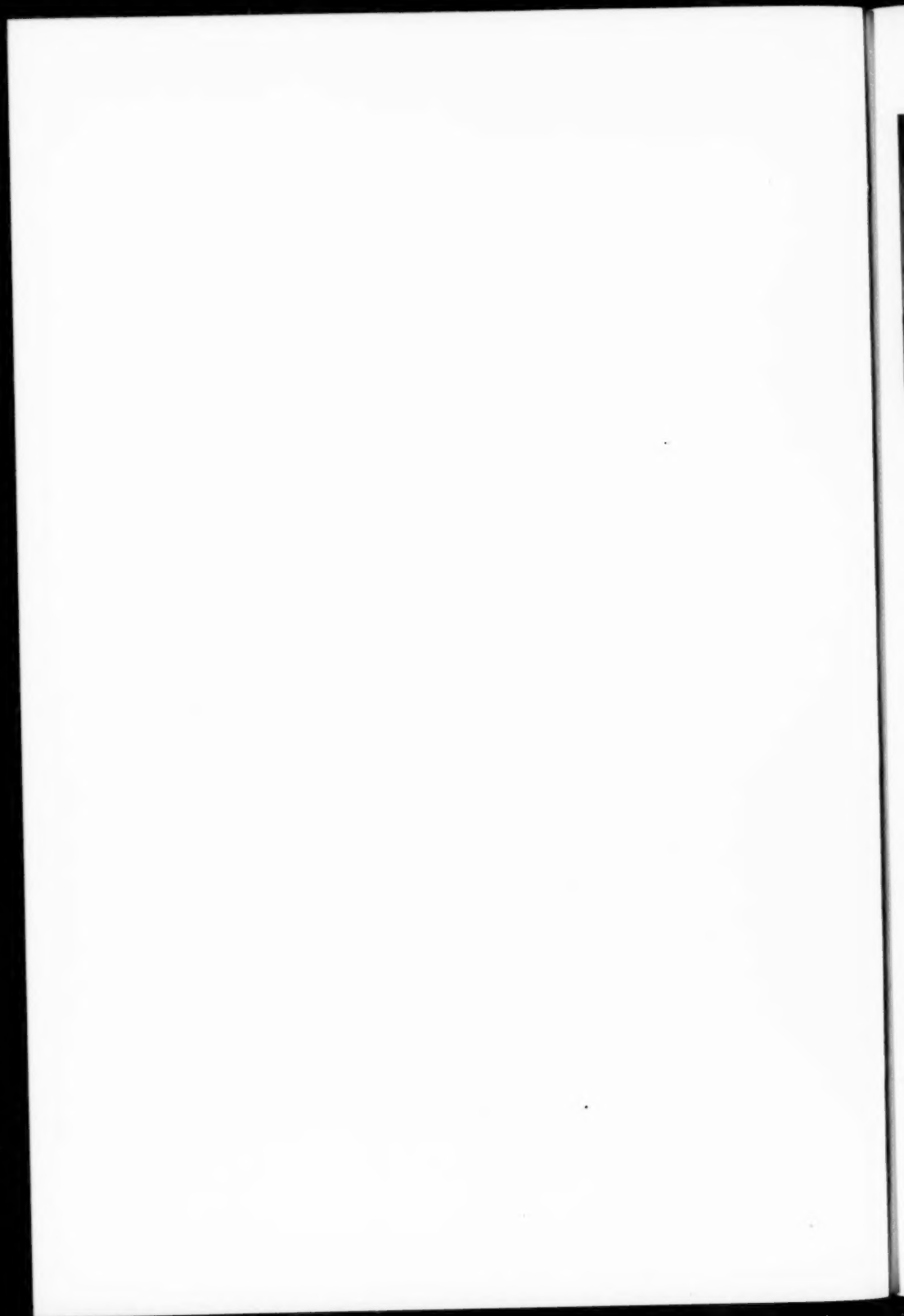




Fig. 10.



Fig. 12.



Fig. 13.



Fig. 14.





# L'IMAGE RADIOLOGIQUE NON ENCORE DÉCRITE D'UNE ANOMALIE DU SQUELETTE

SES RAPPORTS AVEC LA DYSCHONDROPLASIE ET L'OSTEO-  
PATHIA CONDENSANS DISSEMINATA<sup>1</sup>

par

Dr. N. Voorhoeve

Privat-docent de radiologie à l'Université d'Amsterdam

(Tabulæ XXVII—XXIX)

Nous poursuivons un triple but par la publication de ce travail; c'est ce qui explique sa division en trois parties.

Dans la première, il sera donné connaissance d'une altération particulière, affectant la structure de l'os, et de l'image radiologique de cette altération.

Dans la seconde, nous nous occuperons de l'interprétation des anomalies remarquées, en examinant la place que doit occuper l'affection dans le cadre nosologique.

Dans la troisième enfin, nous mettrons en question l'ostéopocilie ou ostéopathia condensans disseminata, décrite pour la première fois par ALBERS-SCHÖNBERG et LEDOUX-LEBARD c. s., parce qu'à notre avis, les observations et considérations renfermées dans les deux premiers chapitres nous permettent d'éclaircir la nature de cette anomalie, qui jusqu'à présent était enveloppée de ténèbres.

## 1. L'image radiologique non encore décrite d'une anomalie du squelette

Un garçon de 14 ans m'est envoyé pour un examen radiologique du genou gauche. Depuis quelques années, l'articulation enfle de temps en temps et devient douloureuse. Ces troubles commencent en général assez subitement et ne sont pas accompagnés des signes typiques de luxation du cartilage; ils ne durent que quelques jours

<sup>1</sup> D'après des conférences tenues dans la Soc. néerlandaise d'Électrologie et de Radiologie <sup>13</sup>/<sub>5</sub> 1923 et dans la Soc. pour l'Avancement des Sciences Physiques et Médicales à Amsterdam <sup>13</sup>/<sub>2</sub> 1924.

ou semaines, et disparaissent sans laisser aucune gêne. Je constate à l'examen de l'hydrarthros, une petite inégalité au côté intérieur du tibia, quelques centimètres au-dessous de l'articulation et, en faisant fléchir le genou, on perçoit un craquement très fin dans l'articulation.

L'examen radiologique révèle une structure de l'os tout à fait spéciale (voir foto 1); on est frappé tout de suite par la présence dans les os de raies sombres<sup>1</sup>, verticales, très prononcées, donnant des ombres beaucoup plus fortes que celle d'un os normal (comme

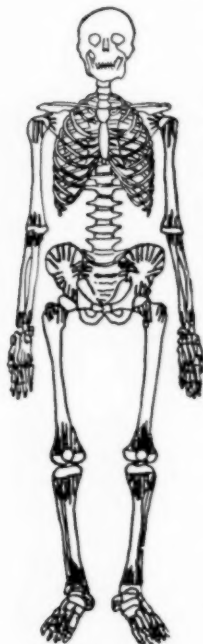


Fig. 10.

preuve, il fut radiographié plus tard sur une même plaque, un genou du malade et celui d'un enfant normal du même âge). Ces raies, qui sont à peu près parallèles au grand axe des os, se trouvent dans les parties du fémur, tibia et péroné, contiguës à l'articulation; elles commencent à la ligne épiphysaire et se prolongent dans la diaphyse, quelques unes sur une distance de 8 cm. Un examen de tout le squelette montre que des raies semblables se trouvent dans la métaphyse de tous les os longs. En outre, on les trouve au bassin, aux ailes du sacrum, aux rotules, aux calcanéa, aux omoplates, aux côtes près des articulations chondro-costales. La direction des raies se trouve être partout la même que celle de la croissance de l'os, ou de l'architecture de la spongiosa. Les radios des os iliaques (voir foto 2), des cols fémoraux (voir foto 2) et des calcanéa (voir foto 7) montrent clairement cette disposition.

Le schéma ci-joint donne une idée de la distribution de ces raies dans le squelette.

Nous apprenons par un examen plus approfondi du malade et de sa famille les détails suivants:

*Le malade* est né à terme. Sa mère ne montra aucune anomalie pendant la grossesse, l'accouchement fut normal. Le malade, qui a eu peut-être de légères manifestations de rachitisme, jouit dans la première enfance d'une bonne santé, troublée seulement par la rougeole et la varicelle, qui évoluèrent sans complications. A 2 ans, par suite d'un traumatisme assez violent, il y eut fracture d'un fémur; on ne sait plus si ce fut à droite ou à gauche. La consolidation se fit normalement. A 4 ans l'enfant fut atteint de scarlatine. Quand cette maladie eut dépassé son point culminant, il se plaignit aux jambes de violentes douleurs, que les plus légers mouvements exaspéraient encore, si bien que le

<sup>1</sup> Les qualificatifs: *sombre* et *claire*, employés ici et dans la suite, se rapportent aux ombres telles qu'on les voit sur le positif.

petit pleurait dès qu'on faisait mine de l'approcher. Le tronc et les bras restaient indemnes. On posa le diagnostic de complication par suite de rhumatisme articulaire aigu.

Quelques semaines après, les douleurs avaient complètement disparu, le malade se leva et se maintint en bonne santé. Plusieurs années s'étaient écoulées, quand il commença à se plaindre de temps en temps de douleurs légères dans la hanche gauche, et il avait 11 ans quand le genou gauche vint à le faire souffrir aussi. A l'examen, on put constater alors une enflure du genou. Depuis lors, des périodes de gêne succédèrent d'une façon irrégulière à des périodes sans plaintes.

*L'examen clinique* montre que la structure du corps est normale; le malade ne mesure en longueur que 1.56 M, la musculature est faible, la puberté n'a pas encore commencé, les testicules ne sont pas descendus dans le scrotum, la verge est normale. La faculté de juger et celle d'observer ne laissent rien à désirer, mais l'enfant a peu de persévérance et il est à l'école 2 classes au-dessous de celle des garçons de son âge. A part cela, un examen clinique très étendu et des plus minutieux n'offre rien de particulier. La peau, les glandes lymphatiques, le squelette (excepté le genou gauche), les organes internes paraissent normaux; l'urine, claire et de couleur normale, ne contient rien de particulier. Le sang contient 7,400 corpuscules blancs par  $\text{mm}^3$  (62 % polynucléaires neutrophiles, 3 % éosinophiles, 3 % monocytes et 32 % lymphocytes). Il ne fut rien trouvé d'anormal non plus au point de vue neurologique (Prof. BROUWER), oto-rhino-laryngologique (Prof. BURGER) et ophtalmologique (Dr. SMIT).

*Les parents du malade* ne décèlent au plus minutieux examen rien d'anormal. Il n'y a pas de consanguinité; il n'y a dans la famille ni géants, ni nains, ni gens contrefaits, pas plus que des affections du squelette ou des affections mentales ou physiques. Père et mère nient avoir eu la syphilis, dont il n'y a d'ailleurs aucun symptôme et la réaction de WASSERMANN est négative chez les deux. A part le malade, ces gens ont encore une petite fille; il n'y a pas eu d'autres enfants ni de fausses couches non plus.

*La fillette* a 10 ans et l'on ne peut rien mentionner à son égard, si ce n'est le fait qu'elle n'a pas eu la scarlatine et qu'elle n'a pas manifesté la moindre malaise pendant que son aîné l'avait. C'est une enfant forte et saine, suivant l'école avec celles de son âge; il paraît pourtant, après un interrogatoire insistant, qu'elle se plaint parfois de sensibilité douloureuse dans l'épaule droite, mais c'est si peu de chose que les parents n'y ont jamais prêté attention.

A l'examen, on constate que la structure du corps est normale ainsi que son développement; il en est de même pour la musculature. La peau, les glandes lymphatiques, les organes internes et l'urine ne présentent aucune anomalie. Le sang contient 6,000 corpuscules blancs par  $\text{mm}^3$  (52 % polynucléaires neutrophiles, 2 % éosinophiles, 7 % monocytes, 39 % lymphocytes). Les examens neurologique (Prof. BROUWER), oto-rhino-laryngologique (Prof. BURGER) et ophtalmologique (Dr. SMIT) ne donnent rien de spécial. L'épaule droite craque quelquefois légèrement au mouvement.

Le squelette des enfants est examiné complètement aux rayons X. Celui des parents est radiographié seulement aux parties, où l'on pouvait s'attendre à trouver des altérations, au cas où il en aurait de semblables à celles des enfants (mains, poignets, épaules, bassin, hanches, genoux, les articulations des chevilles et leurs environs).

De cet examen ressortit que la petite fille avait la même affection du squelette que son frère, localisée comme chez lui. Cette affection était même dans certains endroits plus forte chez elle que chez lui.

Chez le père, des altérations semblables à celles des enfants furent trouvées, mais en bien moindre intensité. Chez la mère il n'y avait rien d'anormal.

#### Examen radiologique

Les *raies sombres* remarquées dans les parties du squelette nommées ci-dessus, ont une direction correspondant généralement à la structure de la spongiosa et paraissent le plus souvent ne pas atteindre le cortical. Il y a pourtant quelques exceptions dont nous reparlerons plus loin (v. p. 6). Et c'est justement à cause de ces exceptions qu'il était important de savoir comment elles étaient partagées sur la coupe transversale des os longs. Il fallait admettre la possibilité qu'elles fussent des saillies osseuses, placées sur le côté interne ou externe du cortical et n'atteignant pas la spongiosa. Or il fut démontré par un examen stéréoscopique que les raies étaient répandues diffusément sur la coupe transversale de l'os. Mais ces raies, d'un dessin si intensif qu'elles sautent immédiatement aux yeux, donnant à l'image son caractère spécial, ne sont pas les seules altérations.

A. Dans les os longs, on voit encore en plus ou moins grande intensité selon l'endroit:

1. Dans la *métaphyse*:

a. *des taches claires* (taches, plaques, zones), où parfois la structure ordinaire de l'os n'est plus visible. On en voit e. a. sur les photos des genoux de la fillette (voir foto 3) dans les métaphyses des fémurs, où elles donnent un peu l'impression de vacuoles à contours irréguliers et pas nettement délimités. Leur étendue est probablement masquée par les raies sombres, de sorte qu'il est très possible que ces taches claires correspondent entre elles. Ailleurs, on ne peut à vrai dire parler de vacuolisation; on voit des zones claires plus ou moins étendues, occupant la métaphyse en partie ou en presque totalité; ces zones claires, traversées de raies sombres près de l'épiphyse, se prolongent vers la diaphyse plus loin que les raies. En d'autres endroits, finalement, la raréfaction osseuse, quoique manifeste, est beaucoup moins prononcée et on l'y constate seulement, parce que l'os donne une ombre beaucoup moins forte que la normale [partie distale du fémur chez le garçon (foto 1), chez les 2 enfants la partie proximale du tibia et du péroné (foto 1 et 3), la partie

proximale des humérus (foto 6), la distale des radius et des cubitus (fig. 4 et 5), la métaphyse des métacarpiens, des métatarsiens, des phalanges des pieds et des mains (fig. 4 et 5)]. D'ailleurs, partout où l'on trouve les raies, même à d'autres endroits que dans la métaphyse, la structure des os est raréfiée [omoplates (foto 6), calcaneá (foto 7) et très fortement dans l'os ilei (foto 2)].

b. un *changement de forme* traduit par un élargissement de la métaphyse [tibias de la fillette près du genou (foto 3)]. Le cortical de ces parties élargies est très mince et quelquefois à peine visible (capitulum du péroné).

c. *de petites exostoses*. On les trouve en assez grande quantité.

*Chez la fillette*: 2 très petites à l'humérus droit près de l'épaule, la supérieure à peine visible, l'inférieure 1 cm plus bas, perpendiculaire à l'axe de l'humérus (foto 6), à l'humérus gauche une très petite symétriquement située à celle de gauche; au radius droit (foto 4), près du poignet, une toute petite du côté médial; aux deux cols fémoraux une petite en forme de stalactite (v. foto 2) un peu plus forte à gauche qu'à droite. Au côté dorsal des deux fémurs, près des genoux, une saillie osseuse à contours rugueux, irréguliers et aigus, se prolongeant sur une distance de plusieurs centimètres; au côté médial du tibia gauche près du genou, le contour de l'os est irrégulier sur une distance de plusieurs centimètres et fait saillie par endroits (foto 3).

*Chez le garçon*: au côté médial du tibia gauche, près du genou, une saillie osseuse (voir foto 1) quelques centimètres plus bas, le contour de l'os montre une légère bosse, où l'ombre du cortical fait défaut; au côté latéral du tibia droit, près de l'articulation tibio-fibulaire une exostose plus grande; au côté médial deux stalactites, d'un centimètre de longueur environ, dirigées vers le bas; au côté dorsal des deux fémurs près du genou des saillies osseuses comme chez la fille; et comme chez elle encore, aux cols des fémurs, symétriquement, de petites exostoses en forme de stalactite; au côté médial de l'épiphyse des deux métat. I sur la limite de la ligne épiphysaire une petite pointe dirigée vers la métaphyse, et une semblable quant à la forme, la grandeur et la direction, au côté latéral de l'épiphyse de la phalangette des gros orteils droit et gauche. Pour les exostoses minuscules, dont il est parlé plus haut, leur ombre est si peu intensive, qu'elles sont à peine visibles.

On peut voir enfin à quelques endroits que les raies sombres se prolongent en saillie en dehors du cortical, comme au fémur gauche de la fillette près du genou (v. foto 3), côté médial, un peu au-dessus de la ligne épiphysaire où la raie la plus médiane qui prend son origine à la ligne épiphysaire, et qui a une longueur d'à peu

près 2 cm, s'étend quelques millimètres au-delà du cortical en se dirigeant vers le haut. Il en est de même chez le garçon au fémur droit, où trois raies de ce genre font saillie à quelques millimètres en dehors du cortical.

2. *Dans l'épiphyse:*

On peut voir très distinctement ici, surtout sur la foto de l'épaule droite de la fille (foto 6), des petites taches claires à contours peu précis, répandues dans toute l'épiphyse et lui donnant un aspect aréolaire; ces taches claires remplissent les mailles d'un filet très fin qui donne des ombres anormalement intensives.

Ces altérations, présentes aux côtés du cartilage intermédiaire des os longs, sont le plus nombreuses aux endroits, où l'os croît le plus fortement (côté proximal et distal des tibias et des fémurs, côté proximal des humérus). Le cartilage intermédiaire montre ici et là un contour légèrement irrégulier, sans qu'il y ait aucun signe de rachitisme.

B. Mais il y a encore *d'autres parties atteintes* du squelette, où, de même qu'à l'épiphyse, il y a, non des raies, mais bien des plaques claires ou de la raréfaction osseuse. Ces parties sont les vertèbres, l'ischion, le pubis, le carpe et le tarse, la partie distale de la clavicule.

La description détaillée des radiogrammes de chaque partie du squelette en particulier, serait trop étendue pour que je m'y arrête. Pourtant *quelques particularités* méritent une attention spéciale.

*Les mains.* Surtout chez la fillette, il y a dans les parties contiguës à l'épiphyse du métacarpe et des phalanges, une raréfaction très nette. En plus des raies sombres on voit aussi à certains endroits des points de condensation osseuse (v. foto 4). Il y en a quelques uns dans les phalanges et les phalanges de la grosseur d'une pointe d'épingle, à partir de la ligne épiphysaire jusqu'à mi-chemin de la diaphyse. On retrouve ces points dans les carpaux, le plus distinctement au trapézoïde, à l'os crochu et au grand os. Surtout aux deux premiers il y a une raréfaction osseuse et la structure a un aspect aréolaire. Il est à remarquer qu'aux bases des métacarpes du 2 à 5, par conséquent, là où il n'y a pas de ligne épiphysaire, il y a de la raréfaction, pas de raies, mais bien quelques petits points de condensation gros comme la pointe d'une épingle.

Le squelette de la main du garçon (v. foto 5) présente moins de raréfaction et de raies, tandis que les points de condensation mentionnés ci-dessus sont aussi moins abondants et presque exclusivement présents dans les phalanges.



*Les pieds de la fillette.* Plus encore qu'aux mains, on est frappé ici par l'aspect aréolaire avec raréfaction osseuse, se présentant à la base du métatarse 2 à 5. Cette structure est complètement semblable à celle des os du tarse; il n'y a pas de raies, mais bien une grande quantité de points sombres, de grandeurs variant entre celles de la pointe et de la tête d'une épingle. A part quelques points sombres dans les phalanges, on n'en voit aucun dans le squelette des pieds.

La direction spéciale des raies dans les calcanei, ainsi que les raies et la raréfaction dans les métatarses et les phalanges ont été déjà mentionnées plus haut.

Les pieds du garçon offrent le même aspect que ceux de sa sœur, mais il n'y a pas de points sombres et les raies, la structure aréolaire, la raréfaction sont un peu moins fortes.

*Les rotules.* Elles présentent chez les deux enfants la structure vacuolaire caractéristique et par-ci par-là un point de condensation gros comme une tête d'épingle. Les deux rotules du garçon (v. foto 8) montrent en plus une forte raie sombre.

*Les omoplates* (foto 6). Dans l'acromion et la cavité glénoïdale on trouve de fortes altérations de la structure de l'os, sous forme de taches claires; de plus, les cavités glénoïdales présentent quelques raies qui sont moins fortes et moins rectilignes qu'ailleurs. A l'angle inférieur de l'omoplate, il y a de la raréfaction et quelques raies qui sont aussi moins droites qu'en d'autres parties; au bord spinal, au commencement de l'épine, on voit quelques vacuoles.

Il n'y a pas de symptômes de périostite ou d'inflammation, la grandeur des différents noyaux osseux est en rapport avec l'âge des enfants. On trouve chez chacun d'eux des altérations quantitatives dans la formation du squelette: 6 vertèbres lombaires (chez la fille la 6<sup>e</sup> est sacralisée, chez le garçon la 1<sup>e</sup> munie d'une courte côte).

Largeement un an après ces premiers examens, je pus revoir les petits malades et les examiner à nouveau. Je ne trouvai point de changements notables. Les deux enfants avaient très peu grandi. Le garçon, actuellement âgé de 15 ans et 9 mois, ne présente encore aucun symptôme de puberté.

Si nous résumons, nous sommes en présence d'une affection systématique du squelette, affection très probablement héréditaire, donnant très peu ou pas de symptômes cliniques. Le développement du corps est normal. Cette affection qui laisse indemnes le crâne, et les clavicules moins leurs extrémités acromiales, se présente sous deux types: avec ou sans raies sombres.

Le 1<sup>er</sup> type est caractérisé par des raies sombres, suivant dans la

spongiosa la même direction que celle de la croissance des os. Il se rencontre *dans la métaphyse de tous les os longs* et à d'autres endroits que nous avons nommés (voyez page 2). Pourtant, tandis que les raies dominant parfois sur le radiogramme de façon à être le caractéristique de l'image, un examen plus minutieux révèle:

1. des plaques claires, plus ou moins étendues, ou bien une raréfaction du tissu osseux,
2. un élargissement de la métaphyse,
3. de petites exostoses et des contours osseux, rugueux ou inégaux.

Le *second type*, caractérisé par la présence de *taches claires*, se rencontrent *dans les épiphyses* et autres parties du squelette énumérées en détail (p. 6); le crâne semble être indemne. Il y a dans le tarse et la base du métatarse 2—5 des points de condensation grands comme la pointe d'une épingle, et on les trouve aussi, bien qu'en moins grande quantité, dans quelques carpaux et phalanges des mains et des pieds.

Les lignes épiphysaires sont ici et là légèrement irrégulières; il n'y a aucun signe de rachitisme ou de périostite. Il existe quelques légères altérations quantitatives dans la formation du squelette (6 vertèbres lombaires). On trouve l'affection fortement développée chez les enfants et surtout aux parties du squelette où la croissance est intensive, tandis que chez un adulte son intensité est bien moindre. Le garçon tarde à être pubère et ses testicules ne sont pas descendus.

## 2. Classification

### Rapport avec la dyschondroplasie

Si nous cherchons la cause de ces altérations, il faut se demander tout d'abord, si elles n'ont pas été provoquées par la *scarlatine*, puisque le garçon a eu en même temps que sa scarlatine des affections articulaires. Ce rapport de cause à effet ne paraît pourtant pas vraisemblable, parce que

1. les affections articulaires siégèrent seulement aux extrémités inférieures, tandis qu'actuellement le squelette entier est atteint;

2. plusieurs années s'écoulèrent entre la scarlatine et la venue des douleurs à la hanche et pendant ce temps le malade ne fut aucunement incommodé;

3. la fillette présente les mêmes altérations que son frère et n'a pas eu de scarlatine; on ne saurait non plus penser qu'elle ait eu, en même temps que son frère était malade, une scarlatine larvée; aucun symptôme ne le laisse supposer;

4. le père qui n'a pas eu de scarlatine non plus, a de semblables altérations du squelette.

Quant à *d'autres infections ou intoxications*, pouvant expliquer que l'affection ait atteint plusieurs membres d'une même famille, aucun motif ne prouve leur existence et nous pouvons donc conclure avec vraisemblance qu'elle est héréditaire puisqu'elle affecte un père et ses deux enfants.

Mais nous restons dans les ténèbres quant à la *cause de cette affection* héréditaire. Nous rappellerons seulement ici le fait que le garçon n'est pas pubère à 15 ans et 9 mois, que ses testicules ne sont pas descendus et que sa taille est 1<sup>m</sup> 58. Le père mesure 1<sup>m</sup> 82; la puberté fut probablement tardive chez lui aussi, puisque c'est à 16 ans seulement qu'il commença assez subitement à grandir et à présenter les premiers symptômes de maturité sexuelle. Les considérations auxquelles peut conduire cette remarque sont faciles à déduire, mais leur plus ample développement n'entre pas dans le cadre de cet article.

Quant à la *nature de l'affection*, il nous manque un examen d'anatomie pathologique, mais nous pouvons dire pourtant qu'il s'agit d'un état anormal du cartilage. Cela nous est indiqué par les douleurs et les fins craquements dans quelques articulations, les défauts de l'ossification normale qui se traduisent par la présence de taches claires et de la raréfaction osseuse dans les épiphyses et les métaphyses, par la formation d'exostoses, tandis que l'élargissement de la métaphyse montre que la résistance du tissu formé à ces endroits est anormalement petite.

Si nous passons en revue les altérations systématiques du squelette, où le cartilage ne remplit pas normalement son rôle dans la formation des os, nous trouvons un groupe qui attire tout spécialement notre attention, je veux parler de la *dyschondroplasie* ou dysplasie chondrale. OLLIER<sup>1</sup> se servit le premier du mot dyschondroplasie, quand il forma un groupe spécial des enchondromes multiples. Il voulait par cette dénomination faire bien ressortir qu'il s'agissait d'une malformation du cartilage. Il donne comme caractéristique des cas qu'il décrit une irrégularité dans l'ossification du cartilage intermédiaire qui se multiplie, mais ne subit pas le procès normal de l'ossification, garde sa structure et continue à subsister sous forme de masses cartilagineuses plus ou moins régulières. Elles sont situées sous le périoste ou dans la moelle et se trouvent surtout dans les phalanges, où on pourrait parler d'enchondromes disséminés. On

<sup>1</sup> OLLIER, Société de chirurgie de Lyon 30/11 1899; voir aussi MOLIN, La dyschondroplasie, Thèse de Lyon, 1900.

trouve en même temps dans les os longs, aux environs du cartilage épiphysaire des tumeurs ostéocartilagineuses qui ressemblent à des exostoses ostéogéniques. Ces tumeurs sont généralement situées à la surface, souvent aussi dans l'axe de l'os. Elles déforment la métaphyse en une masse volumineuse et boursoufflée, facilement pénétrable aux rayons X. L'épiphyse reste plus ou moins cartilagineuse et montre moins de substance osseuse que la normale. Le processus siège donc aux deux côtés du cartilage intermédiaire. Pour OLLIER l'unilatéralité était un des symptômes caractéristiques de l'affection (sauf pour les mains et les pieds, comme le fait remarquer WITTEK<sup>1</sup>). On a constaté en effet quelques cas, où tout un côté du corps restait indemne (BOJESSEN<sup>2</sup>, WEISS<sup>3</sup>, BENTZON<sup>4</sup>), mais il en a été aussi décrit plusieurs (e. a. COON<sup>5</sup>, FRANGENHEIM<sup>6</sup>, HACKENBROCH<sup>7</sup>, JOHANNESSEN<sup>8</sup>), qui répondent complètement aux conditions posées par OLLIER, seulement l'affection y était bilatérale.

Ainsi le nom de dyschondroplasie peut être appliqué aussi dans des cas, où il ne saurait être question d'unilatéralité. En effet, on reconnaît aussi dans le développement des enchondromes multiples un rôle important à une constitution anormale du cartilage, à une dyschondroplasie. Pour certains auteurs même (FRANGENHEIM, HACKENBROCH), il n'y a pas de différence essentielle entre les enchondromes multiples et les cas de maladie d'OLLIER. Nous laisserons de côté cette question toujours en litige.

L'examen d'anatomie pathologique (e. a. NASSE<sup>9</sup>, FRANGENHEIM, CARMAN et FISCHER<sup>10</sup>, JOHANNESSEN, SVEN JOHANSSON<sup>11</sup>, HACKENBROCH,

<sup>1</sup> WITTEK, Bibliotheca medica, E 7; (pas consulté l'original).

<sup>2</sup> BOJESSEN, Ueber einen Fall von halbseitiger multipler Chondromatose, Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 24, p. 113, 1917.

<sup>3</sup> WEISS, Ueber den Halbseitentypus des multiplen Chondromes, Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 31, p. 615, 1924.

<sup>4</sup> BENTZON, Nordisk Kirurgisk forenings forhandlinger, 1922 (cité d'après JOHANNESSEN).

<sup>5</sup> COON, Dyschondroplasia, Americ. Journ. of Orthop. Surgery, Mai 1912, p. 604.

<sup>6</sup> FRANGENHEIM, Chondromatose des Skelettes, Beitr. z. kl. Chir. Bd. 73, p. 226, 1911.

<sup>7</sup> HACKENBROCH, Ollier'sche Wachstumstörung, Chondromatose des Skelettes. Arch. f. Orthop. u. Unfallchir. Bd. 21, p. 206, 1922; Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 30, p. 432, 1924.

<sup>8</sup> JOHANNESSEN, Kasuistische Mitteilung z. Beleuchtung der Ollier'schen Wachstumstörung, Monatschr. f. Kinderh. K. Bd. 25, p. 294, 1923.

<sup>9</sup> NASSE, Ueber multipl. kartil. Exostosen und multipl. Enchondrome, Samml. klin. Vortr. Nr. 124.

<sup>10</sup> CARMAN et FISCHER, Multiple congenital osteochondromata, Ann. of Surg. Vol. 61, p. 142, 1915.

<sup>11</sup> SVEN JOHANSSON, Ein Beitrag z. Kenntnis der sog. Ollier'schen Wachstumstörung, Nordisk med. arkiv 1916 et 1918 (cité d'après JOHANNESSEN).

WEISS) a démontré que les plaques claires visibles sur le radiogramme sont causées par du tissu cartilagineux, formant dans certains cas d'enchondromes multiples de réelles tumeurs avec cellules atypiques, tandis qu'en d'autres et surtout dans la maladie d'OLLIER, c'est une localisation anormale d'un cartilage normal. On a trouvé parfois dans ce cartilage des dépôts calcaires plus ou moins étendus.

L'idée de dyschondroplasie s'est étendue aussi sur d'autres terrains. Quand après VON BERGMANN<sup>1</sup>, VON BESSEL-HAGEN<sup>2</sup> l'eut en 1890 démontré explicitement, des études plus approfondies de la maladie des exostoses héréditaires multiples nous apprirent que la formation des excroissances osseuses étaient le résultat d'une altération de croissance de l'os, dont seraient responsables des troubles de croissance du cartilage intermédiaire (e. a. KIENBÖCK<sup>3</sup>, ASHHURST<sup>4</sup>, EHRENFRIED<sup>5</sup>). On est arrivé de cette façon à se servir ici aussi du mot dysplasie chondrale ou chondrodysplasie.

Il est vrai que quelques voix se sont élevées pour dire que la cause des altérations de la formation des os dans les exostoses multiples ne devait pas être cherchée dans une altération primaire du cartilage intermédiaire, mais dans une production anormale du cartilage par le périchondre et le périoste (e. a. MÜLLER<sup>6</sup>). Seulement il n'est pas nécessaire pour le but que nous nous proposons de nous arrêter à cette objection, car on est unanime à considérer les exostoses comme un symptôme secondaire, tandis que le primaire est un trouble de croissance par suite duquel on trouve du cartilage là, où l'on devrait trouver du tissu osseux. Si donc le nom de dyschondroplasie est employé dans la suite de cet article, même pour indiquer l'image des exostoses multiples héréditaires, c'est par imitation d'autres auteurs et surtout parce que c'est plus commode, mais cela n'implique nullement qu'on veuille prendre parti dans le débat et chercher à savoir, si la cause première de la présence des masses cartilagineuses

<sup>1</sup> VON BERGMANN, Zwei Exostosen am Femur, Petersb. med. Wochenschr. Nr. 5, 1876 (cité d'après VON BESSEL-HAGEN).

<sup>2</sup> VON BESSEL-HAGEN, Ueber Störungen des Knochenwachstums bei multipl. cartil. Exostosen, Verh. d. D. Ges. f. Chir. 19te Congr. 1890, p. 471.

<sup>3</sup> KIENBÖCK, Zur radiograf. Anatomie u. Klin. der chondralen Dysplasie der Knochen mit mult. cartil. Exostosen, Wien. med. Wschr. 1903, p. 2202 (u. f. in 6 Abschnitten).

<sup>4</sup> ASHHURST, Multipl. cartil. Exostoses (heredit. deforming chondrodysplasia), Ann. of Surg. Vol. 63, p. 167, 1916.

<sup>5</sup> EHRENFRIED, Heredit. deforming chondrodysplasia, multipl. cartil. exostoses, Journ. of Amer. med. Assoc. 1917, 1. p. 502.

<sup>6</sup> MÜLLER, Ueber heredit. multipl. cartil. Exostosen u. Echondrosen, Ziegler's Beitr. Bd. 57, p. 232, 1913.

et de la formation anormale de l'os se trouve dans le cartilage intermédiaire ou dans le périoste.

Chez les malades présentant des exostoses multiples héréditaires, nous trouvons, comme dans les affections mentionnées plus haut, à la limite de la ligne épiphysaire, des altérations de la structure osseuse, des zones plus claires et de l'élargissement de la métaphyse. Il peut se produire un retard dans la croissance en longueur des os atteints, ainsi que leur déformation, ce retard de croissance est en général d'autant plus grand qu'il y a plus d'exostoses. Ici aussi plusieurs auteurs ont insisté sur le fait que les altérations siègent aux deux côtés du cartilage intermédiaire.

Dans certains cas, les plaques claires sont indiquées seulement comme une légère raréfaction de la structure osseuse, l'élargissement de la métaphyse est léger et ces deux symptômes pourraient rester inaperçus, si la présence des exostoses n'attirait sur eux une spéciale attention; dans d'autres cas au contraire il y a, avec de grandes plaques claires, une forte déformation et un grand amoindrissement de la croissance en longueur. Ainsi l'étude de la littérature assez étendue, montre clairement qu'il existe une transition graduelle entre les différents grades des altérations osseuses qui se produisent par cette affection.

Comme nous venons de le dire, on peut donner le nom de dyschondroplasie aussi bien aux enchondromes multiples, à la maladie d'OLLIER, qu'elle soit uni- ou bilatérale, qu'aux exostoses multiples héréditaires. Mais nous insisterons spécialement sur le fait qu'en faisant ainsi, on place sous un même nom des altérations, dont l'étiologie est peut-être différente et dont les symptômes cliniques diffèrent plus ou moins. Le mot dyschondroplasie dénomme donc tout un groupe d'affections, dont le temps nous apprendra peut-être qu'il vaut mieux les séparer, mais ayant cependant ceci de commun que le squelette présente au temps de la croissance des altérations causées par une fonction anormale des éléments formateurs de l'os, et qu'on trouve du cartilage là, où il devrait y avoir de l'os. Et c'est un fait sur lequel nous insistons particulièrement que, non seulement les résultats de cet état anormal peuvent varier, mais aussi le degré où ils existent.

Comparons maintenant les 5 principaux symptômes, reconnus chez mes malades, avec leur présence dans la dyschondroplasie et nous voyons, que la localisation des altérations du squelette étant la même dans les 2 groupes, les symptômes se présentent de la façon suivante:



## X

## dyschondroplasie

*raies sombres*  
*plaques claires*  
*élargissement de la métaphyse*  
*exostoses*  
*familial, héréditaire?*

(*raies sombres*)  
*plaques claires*  
*élargissement de la métaphyse*  
*exostoses*  
 héréditaire (pour quelques formes,  
 pour d'autres pas)

On voit par cette liste que si 4 des symptômes se présentent aussi dans la dyschondroplasie, le symptôme le plus marquant de X, c'est à dire les *raies*, est placé entre parenthèse pour la dyschondroplasie, ce qui veut dire que le symptôme est masqué. L'étude de la littérature apprend pourtant que ces raies ont été trouvées dans quelques cas. COON<sup>1</sup> et EHRENFRIED<sup>2</sup>, entre autres, mentionnent des raies sombres et quelquefois des mouchetures dans des cas typiques de dyschondroplasie. Ils le trouvèrent 6 fois sur 10 cas. Dans le cas de COON, il n'est pas question d'hérédité, l'affection est principalement, mais non exclusivement, unilatérale et l'auteur la place lui-même dans le groupe décrit par OLLIER. Dans les 9 cas de EHRENFRIED, qui n'étaient pas unilatéraux, la structure des métaphyses élargies donnait en général chez les individus jeunes une ombre trop légère et chez les adultes une ombre plus forte. Ces auteurs considèrent les raies comme une réaction de l'organisme, réaction défensive ou réparatrice, pouvant expliquer qu'on les trouve quelques fois et d'autres pas. Malheureusement, les raies longitudinales et les mouchetures sont invisibles sur les radiogrammes parus dans ces publications, probablement à cause des mauvaises reproductions.

Nous citerons encore un cas publié par BURCHARD<sup>3</sup>, où les altérations siégeaient à la jambe droite. Il dit que la structure raréfiée de l'os montre dans la métaphyse du tibia près du genou, d'étranges lignes sombres. Il n'y a pas d'autre explication et on ne donne pas de radiogramme.

Dans le cas de JOHANNESSEN<sup>4</sup>, on voit aussi des raies sombres sur certaines photos (fig. 1 et 6), il y a même au tibia gauche, considéré comme normal, dans la métaphyse, près du genou, deux larges raies en forme de bande donnant de fortes ombres (fig. 6).

Dans l'intéressant article de BENTZON<sup>5</sup>, publié tout récemment, il

<sup>1</sup> COON, loc. citat.

<sup>2</sup> EHRENFRIED, loc. citat.

<sup>3</sup> BURCHARD, Ueber multiple Enchondrome in den langen Röhrenknochen von Kindern, Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 19, p. 291, 1913.

<sup>4</sup> JOHANNESSEN, loc. cit.

<sup>5</sup> BENTZON, Röntg. and exp. studies on the pathogenesis of the dyschondroplasie, Acta Radiol. Vol. 3, p. 89, 2/6 1924.

est décrit un cas où l'affection est restreinte à l'une des extrémités inférieures et du même côté à la moitié du bassin. Les grandes plaques claires sont partout ici le caractéristique du radiogramme, pourtant l'examen des photos montre la présence de raies sombres dans l'os iléi (foto 4), et en plus grande intensité dans la métaphyse proximale du tibia malade (foto 2).

Une étude plus approfondie de la littérature nous montre donc qu'on trouve quelquefois des raies sombres dans les cas de dyschondroplasie publiés jusqu'ici. Il n'est donc plus à objecter que dans la dyschondroplasie, on ne trouve pas des raies, tandis qu'elles existent chez mes malades.

Toutes ces considérations faites, il me paraît que mes malades souffrent d'une forme de dyschondroplasie probablement héréditaire, attaquant également les 4 extrémités et le tronc et dans laquelle les altérations du squelette sont nombreuses et intenses, mais où on trouve en même temps des signes ressemblant à une réaction.

### 3. Le rapport avec l'ostéopoeilie ou ostéopathia condensans disseminata

On sait qu'ALBERS-SCHÖNBERG<sup>1</sup> fit en 1915 une communication sur une anomalie du squelette qu'il avait découverte par hasard chez un adulte. Vite après lui, LEDOUX-LEBARD, CHABANEIX et DESSANE<sup>2</sup> décrivirent un cas du même genre, et l'on est donc redevable à ces deux publications d'avoir appelé l'attention sur cette affection caractéristique. Depuis ce temps, 4<sup>3</sup> nouveaux cas ont été décrits; nous disposons donc pour notre résumé critique d'un total de 6 cas.

Le typique de cette affection consiste en la présence dans le squelette de taches de la grosseur d'un pois environ, donnant des ombres très fortes, rondes, ovales ou en forme de lancette dont l'axe long suit la direction de la structure de l'os. Elles ont quelquefois

<sup>1</sup> ALBERS-SCHÖNBERG, Eine seltene bisher nicht bekannte Structuranomalie des Skelettes. Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd, 23, p. 174, 1915.

<sup>2</sup> LEDOUX-LEBARD, CHABANEIX et DESSANE, L'ostéopoeilie, Forme nouvelle d'ostéite condensante généralisée sans symptômes cliniques. Journ. de Rad. T. 2, p. 133, 1916.

<sup>3</sup> MOREAU, Sur un nouveau cas d'ostéite condensante généralisée, Journ. de Rad. T. 3, p. 318, 1918.

WACHTEL, Ueber einen Fall von Osteopathia condensans disseminata, Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 27, p. 624, 1921.

SCHÉLE, A case of a rare skeleton anomaly, Acta Radiol. Vol. 1, p. 536, 1922.

RICHARZ, Multiple Kompakterde in der Knochenspongiosa, Demonstration, référée dans: Fortschr. a. d. G. d. R. str. Bd. 28, p. 86, 1921.

un centre clair et des bords foncés. On les trouve, en très grand nombre parfois, dans l'épiphyse et la métaphyse des os longs, du carpe et du tarse; elles donnent à l'os un aspect moucheté. Il est extrêmement rare de les rencontrer dans la diaphyse. Dans plusieurs cas, on les a trouvées aussi dans le bassin, le sacrum, la rotule, l'omoplate, la partie acromiale de la clavicule, et une fois aussi dans les vertèbres (SCHÉLE). Par contre, on ne les a jamais vues dans les os du crâne et les côtes. Ces mouchetures se trouvaient dans la spongiosa et n'atteignaient que rarement le cortical, mais même quand elles l'atteignaient, le contour de l'image osseuse restait très net.

L'affection fut toujours découverte par hasard et aucun des malades atteints ne paraissait en être incommodé. Une fois seulement (ALBERS-SCHÖNBERG), il est mentionné des douleurs rhumatismales dans l'articulation de l'épaule et un pied enflé et douloureux, mais l'examen radiologique ne montra ici aucune autre altération que les mouchetures. Dans un autre cas (MOREAU), il y avait une ankylose totale sacro-lombaire et un tassement de la 5<sup>ème</sup> lombaire, dont une moitié était écrasée (il est dit à propos de cette vertèbre: «a été nettement atteinte d'ostéite»). Dans un 3<sup>ème</sup> cas (WACHTEL), on parle d'une arthrite déformante des deux articulations iléo-sacrales; au 4<sup>ème</sup> cas (RICHARZ), la malade avait eu du purpura à l'âge de 11 ans; elle avait au moment de l'examen une monarthrite gonococcique au genou, et souffrait parfois d'accès ressemblant à de l'érythème noueux. Aucun des auteurs n'accepte une relation entre ces altérations du squelette et l'ostéopathie. Les organes internes étaient normaux ainsi que la structure du corps. On ne pouvait trouver aucun rapport avec une maladie infectieuse antérieure et ALBERS-SCHÖNBERG pensait que la signification clinique était très peu importante. Personne ne put fournir une explication sur la nature de cette affection caractéristique du squelette, ni sur son étiologie. L'un des auteurs (LEDoux-LEBARD) pense qu'une fièvre typhoïde fut peut-être le moment étiologique; un autre (WACHTEL) parle de la possibilité d'une infection tuberculeuse, mais tous sont d'accord à dire que cela ne sont que de vagues suppositions, de sorte que jusqu'à présent on est resté dans l'ignorance au sujet de la nature de l'affection.

Or, il me semble que les cas communiqués dans la première partie de ce travail nous mettent en état de nous faire une juste idée de la nature de l'affection publiée par ALBERS-SCHÖNBERG et autres. Comme on l'expliquera tout à l'heure, *nous avons à faire dans mon cas et dans ceux d'ALBERS-SCHÖNBERG et autres à deux manifestations et phases d'un même procès. Tous les deux doivent être compris parmi les affections, auxquelles on donne le nom de dyschondroplasie.*

Il peut paraître étrange d'identifier 2 procès semblant n'avoir de commun aucun des symptômes les plus marquants; il me semble pourtant qu'une étude plus approfondie montrera la justesse de ce point de vue. Les deux procès ont la même localisation particulière qui fit supposer à ALBERS-SCHÖNBERG que l'affection avait débuté au temps de la croissance: GRASHEY, avec qui il correspondit à ce sujet, partagea cette idée, ainsi que SCHÉLE. Mais tandis que chez mes malades on trouve, en plus du symptôme le plus marquant: les raies sombres, des plaques claires, un élargissement de la métaphyse, des exostoses et de la familiarité ou de l'hérédité, on donne comme caractéristique de l'ostéopathie condensée: les mouchetures. Pourtant, en étudiant de plus près les cas publiés, il paraît que

1. les raies sombres sont présentes et se trouvent, aussi bien que chez mes malades, dans la métaphyse, mais pas dans l'épiphyse. Ces raies sont nettement visibles sur quelques uns des radiogrammes publiés; 3 des auteurs<sup>1</sup> les ont même remarquées, puisqu'ils communiquent qu'en plus des mouchetures étirées en longueur, il peut se former ici et là des raies de plusieurs centimètres de longueur. Au symptôme caractéristique des mouchetures, on peut donc ajouter: «quelquefois des raies dans la métaphyse».

2. Pour ce qui regarde les taches claires ou la raréfaction osseuse quelques auteurs parlent d'une légère raréfaction de l'os, rencontrée ici et là (LEDOUX-LEBARD, MOREAU, ce dernier fait même remarquer que l'épiphyse des métacarpiens et des phalanges, et tout spécialement la partie basale des phalanges, montrent une raréfaction marquée) tandis que sur les photos des autres auteurs, il semble y avoir une légère raréfaction, bien qu'il n'en soit pas question (ALBERS-SCHÖNBERG).

3. Il en est de même pour *l'élargissement de la métaphyse*; même quand elle n'est pas mentionnée, il paraît y en avoir un peu quand on examine les fotos un peu plus attentivement.

4. Il n'est question d'*exostoses* qu'une fois seulement; ALBERS-SCHÖNBERG dit que chez son malade il y avait près du tuberculum minus quelque chose pouvant être une exostose. Les autres auteurs n'en mentionnent point ou disent explicitement qu'il n'y en avait pas.

5. *L'hérédité* n'a pas été trouvée, mais aucun parent des malades n'a été examiné. A ce propos, n'oublions pas que l'affection ne donne pour ainsi dire aucun symptôme clinique et que si, par exemple, je m'étais arrêté à l'anamnèse de mon client, il n'y aurait eu aucune raison de supposer son père ou sa sœur atteinte de la même affection. Il est donc nécessaire pour pouvoir se prononcer sur

<sup>1</sup> ALBERS-SCHÖNBERG, SCHÉLE, MOREAU.

l'hérédité dans un cas donné, de non seulement demander des informations sur les membres de la famille, mais encore de les examiner soigneusement. Dans les cas déjà publiés, on peut dire seulement que l'hérédité n'a pas été recherchée.

Ainsi, nous venons de voir que sur les 5 symptômes principaux, un (les raies sombres) fut constaté plusieurs fois; sur les 4 autres, trois (taches claires ou raréfaction osseuse, élargissement de la métaphyse, exostoses) étaient présents chez quelques malades, quoique d'une façon peu prononcée. Quant au 5<sup>ième</sup>, l'hérédité, personne ne fit d'enquête à ce sujet.

Rien d'étonnant d'ailleurs à ce que les taches claires, la raréfaction osseuse, l'élargissement des métaphyses, les exostoses aient fait défaut dans ces cas ou qu'elles y aient à peine été ébauchées, de façon à pouvoir passer inaperçues. Cela est explicable puisque *tous les malades examinés par ces auteurs étaient des adultes*, tandis que l'affection qui nous occupe est une altération de la croissance du squelette. Il est évident que, si ce trouble de la formation du tissu osseux persiste pendant tout le temps de la croissance, il cesse pourtant de faire sentir son influence directe après la fin de cette croissance. Chez l'adulte, on ne trouve que les restes de la maladie ayant pu subir d'éventuelles réparations ou compensations.

Il est donc compréhensible qu'une raréfaction très forte dans la jeunesse aie subsisté à peine chez l'adulte. A ce sujet il est intéressant de noter que les zones et taches claires sont beaucoup plus prononcées chez la fillette dont j'ai parlé, que chez son frère, l'ainé de 4 ans. De même, il est compréhensible que de légers élargissements et déformations de la métaphyse deviennent moins visibles à mesure que l'âge avance et que les ombres des exostoses minuscules, comme celles qu'on peut voir à certains endroits sur les radiogrammes de mes malades, s'effacent plus tard et se perdent dans l'ombre du cortical, de sorte qu'il est impossible de les retrouver. Les exostoses plus grandes ont seules chance d'être visibles chez l'adulte.

Mais s'il est compréhensible que quelques uns des symptômes aient disparu avec l'âge, la question reste pourtant de savoir pourquoi, chez l'adulte, on trouve un symptôme qui n'existe pour ainsi dire nulle part avant la puberté; je veux parler des taches de condensation ou mouchetures dans les épiphyses, le carpe et le tarse. Et pourtant ces faits sont en parfait accord avec l'opinion émise ci-dessus. Nous n'avons pas à faire à une structure de l'épiphyse, normale pendant l'enfance, qui présentera dans l'âge mûr de nombreuses mouchetures: dans toutes les phases du procès, la structure épiphysaire est anormale; nous y voyons dans la croissance, de nom-

breuses taches claires qui deviendront des taches sombres, chez l'adulte; la forme et la grandeur de ces taches claires et sombres est semblable, aussi l'idée s'impose-t-elle que ces taches, anormalement claires dans l'enfance, donnent dans l'âge mûr des ombres plus intenses.

Une fois la phase aiguë passée, l'organisme essaierait de réparer autant que possible et pour y parvenir, emploierait entre autres moyens celui de déposer de la chaux dans les plaques claires. D'ailleurs, comme il est facile de s'en rendre compte sur les radiogrammes que j'ai décrits moi-même, on peut voir que, même chez les enfants, il y a quelquefois des ombres foncées, grosses comme la pointe d'une épingle et que les taches claires dans l'épiphyse sont aussi entourées ici et là d'une ombre plus forte que la normale (foto 6). On a l'impression qu'il y a déjà contre les parois de ces taches claires un commencement de dépôt calcaire, début de ce qui se produira à un autre âge dans une plus forte mesure.

Nous observons quelque chose d'analogue dans les soi-disant îlots de condensation qu'on trouve quelquefois chez les adultes normaux et qui ressemblent à ces mouchetures par leur localisation, leur grosseur et l'intensité de leur ombre. A l'examen d'anatomie pathologique, ces îlots se révèlent comme une masse calcaire sans structure, placée entre les mailles du tissu spongieux.

La justesse de l'opinion émise qu'on est en présence de deux phases du même procès, l'ostéopoeilie d'une part et d'autre part l'affection décrite plus haut au premier chapitre, est démontrée par *l'examen du père* de mes petits malades. Nous avons ici le point de jonction entre les altérations que j'ai trouvées chez ces enfants et celles constatées par ALBERS-SCHÖNBERG chez des adultes. C'est pour cela qu'il nous faut parler un peu plus amplement de l'examen radiologique du père de ces deux enfants. On trouve chez lui à certains endroits, dans la métaphyse, des raies beaucoup plus petites et bien moins intensives que chez les petits (radius gauche, foto 9), et de plus des mouchetures, ombres foncées, rondes ou ovales, pareilles aux îlots de condensation bien connus (au col des 2 fémurs, au semi-lunaire gauche, dans l'épiphyse du radius et une petite dans la métaphyse du radius gauche (voir foto 9), au grand os droit et à la base du métacarpe I droit, dans les deux calcanea, dans la métaphyse du tibia droit près du genou). On constate en plus un léger élargissement de quelques métaphyses, par exemple au radius (foto 9); à quelques endroits une légère raréfaction de l'os; des exostoses aux calcanea, au côté latéral des tibias et une saillie légère au côté médial des deux radius (foto 9). Nous avons donc ici la localisation caractéristique, les raies sombres, le léger élargissement



de quelques métaphyses, la raréfaction de la structure osseuse, les exostoses. Ces trois derniers symptômes, de même que chez les malades d'ALBERS-SCHÖNBERG et autres, doivent être spécialement recherchés, sans quoi ils échapperaient à l'attention.

Mais de plus nous trouvons ici les mouchetures.

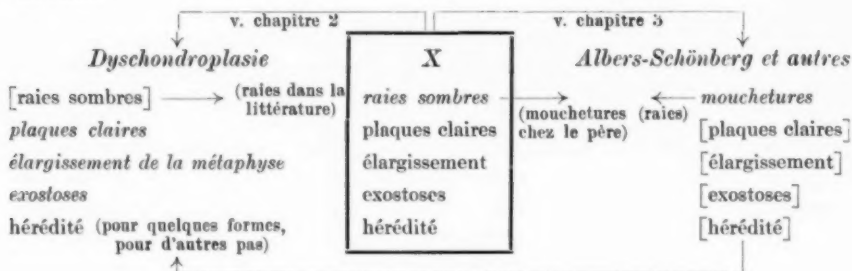
La chaîne qui relie les deux groupes de malades est, à mon point de vue, soudée par ces constatations. Nous trouvons d'un côté, chez le père des enfants, à part les symptômes principaux qui ne sont qu'ébauchés, aussi les mouchetures. De l'autre côté, chez les malades décrits par ALBERS-SCHÖNBERG et autres, on constate à part les mouchetures, les raies, tandis qu'un examen attentif prouve la présence des autres symptômes principaux, quoiqu'en intensité amoindrie.

Nous appellerons encore l'attention sur un seul point. Dans 4 des 6 cas de l'affection constatée chez des adultes, on mentionne, à part les mouchetures, des plaintes subjectives, localisées dans l'entourage d'une articulation ou des changements objectifs à certaines parties du squelette. Ces derniers ont été déjà énumérés plus haut, et nous avons constaté que les auteurs n'admettaient pas de rapports entre ces affections concomitantes et le procès qui avait occasionné les mouchetures. Si, comme je l'espère, tout ce qui précède a rendu évident que nous sommes ici en présence de cas de soi-disant dyschondroplasie, on peut formuler la supposition, que, du moins pour quelques unes des altérations qui accompagnent cette affection, il n'est pas invraisemblable qu'elles soient en rapport avec la dyschondroplasie. Ceci soit dit pour le malade de WACHTEL, chez qui l'on trouva à l'âge de 23 ans une arthrite déformante des deux articulations ilio-sacrales, et pour le malade d'ALBERS-SCHÖNBERG qui, à 22 ans, avait des douleurs dans l'épaule droite et le pied gauche. Les ailes du sacrum, l'épaule et le pied sont justement des parties du squelette, où l'affection se trouve fortement développée chez tous les malades décrits, de sorte qu'on doit se demander, si l'arthrite déformante dans un cas, et les articulations douloureuses dans l'autre, ne sont pas des manifestations de la dyschondroplasie. Chez mes malades aussi, il y avait quelques affections articulaires sans que l'examen radiologique en ait donné la preuve (chez le garçon accès du douleur avec hydrarthros et craquement du genou; chez la fillette douleurs rhumatismales dans l'articulation de l'épaule). Il me paraît recommandable pour le futur de faire sérieusement attention à de pareils symptômes dans des cas de ce genre. Afin d'être complet, nous signalerons enfin que chez le malade de MOREAU, aussi bien que chez les miens, il est parlé de l'existence d'une altération quantitative dans la formation du squelette, altération assez fréquente



d'ailleurs, c'est-à-dire une première vertèbre lombaire munie d'une côte.

Le résumé de ce qui précède doit être accompagné du schéma suivant:



Nous avons placé ici à côté l'une de l'autre les 3 maladies du squelette, dont la localisation est la même. Au milieu X, l'affection, dont l'image radiologique a été décrite dans le premier chapitre de ce travail. Elle est entourée d'une parenthèse pour indiquer qu'elle était inconnue jusqu'à présent. Les 5 symptômes principaux y sont mentionnés. A gauche la dyschondroplasia, à droite l'affection décrite par ALBERS-SCHÖNBERG. Les mêmes symptômes principaux sont mentionnés aussi à droite et à gauche. Entre [ ] se trouve ce qui est masqué, et nous avons souligné un symptôme, quand il était fortement développé.

Dans la seconde partie de ce travail, nous avons démontré que X était = dyschondroplasia, dans la troisième que X était = l'affection décrite par ALBERS-SCHÖNBERG. Il a paru qu'entre l'affection de gauche et X, et entre celle de droite et X, il y a des transitions (indiquées dans le schéma par des flèches). De sorte que les affections placées à droite et à gauche de X, qui n'ont aucun symptôme commun, et pour cela même ne furent pas reconnus être de même nature paraissent pourtant l'être, grâce à l'X qui forme l'anneau de liaison entre les deux.

## RÉSUMÉ

Description de l'image radiologique non encore décrite d'une affection systématique du squelette (voir résumé détaillé à la fin du 1<sup>er</sup> chapitre).

Cette affection doit être classée dans le groupe des dyschondroplasies.

L'ostéopocilie ou ostéopathia condensans disseminata et les cas décrits ici-même sont deux manifestations ou phases d'un même procès. Tous les deux doivent être comptés parmi les dyschondroplasies.

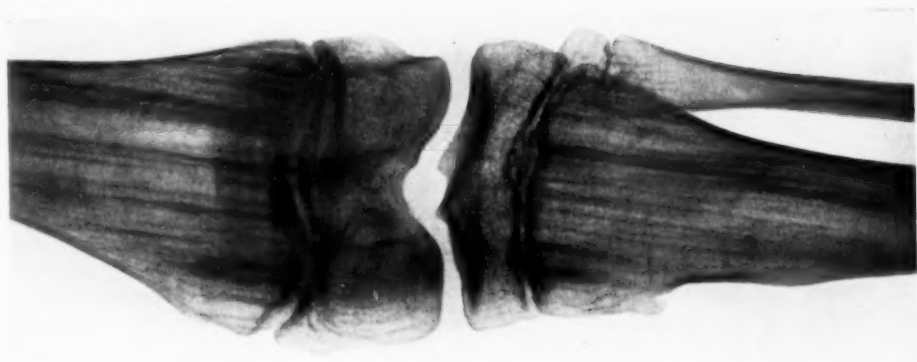


Fig. 1.

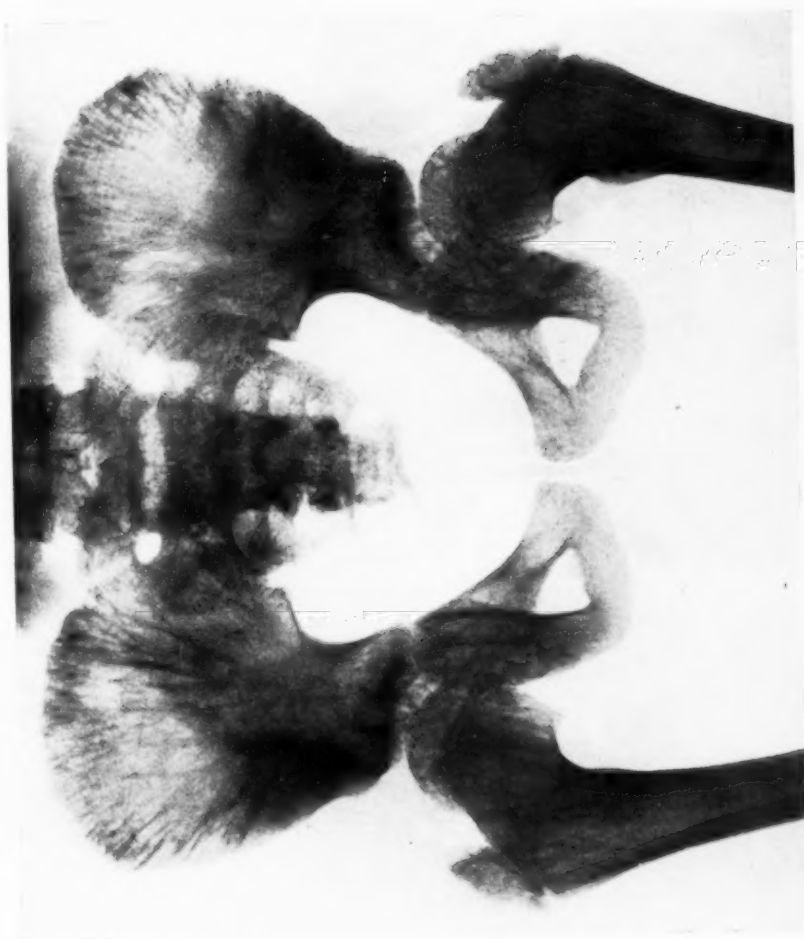


Fig. 2.



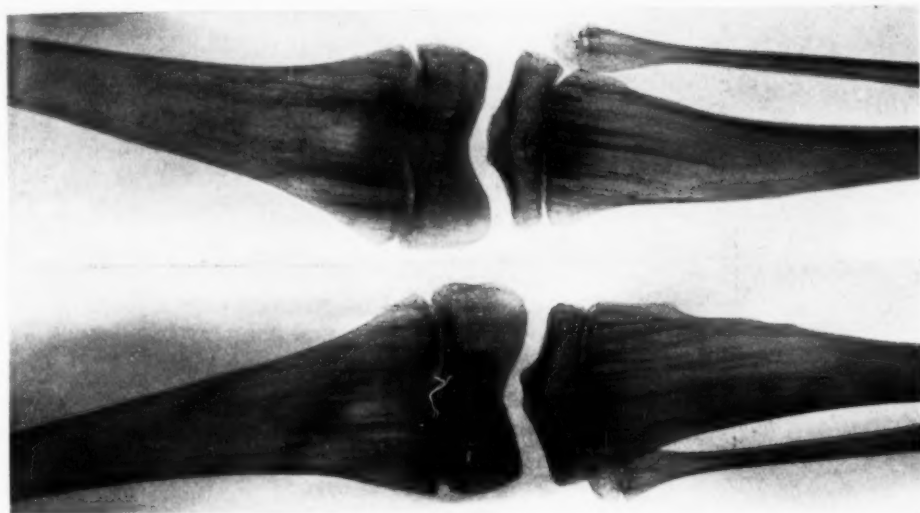


Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.





Fig. 6.



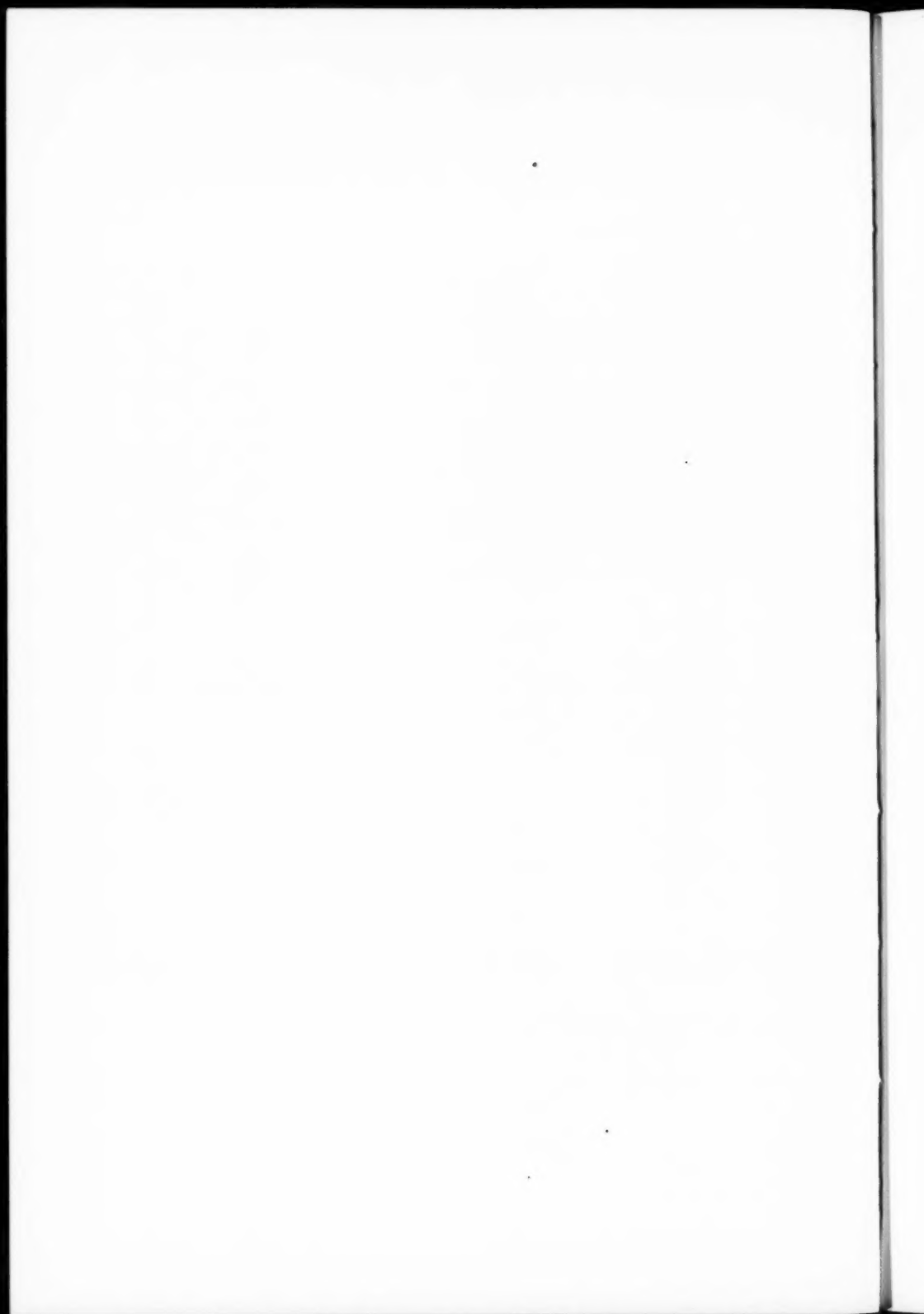
Fig. 8.



Fig. 7.



Fig. 9.





## SUMMARY

A description of a roentgenological picture, hitherto not described, of a systemic disease of the skeleton (cf. the detailed summary at the foot of the first chapter).

This disease should be referred to the dyschondroplasia group.

Osteopocilia or osteopathia condensans disseminata and the cases here described are two manifestations or phases of one and the same process. Both of them should be classed among the dyschondroplasia group.

## ZUSAMMENFASSUNG

Schilderung des bisher nicht beschriebenen Röntgenbildes einer Systemerkrankung des Skelettes (vgl. das detaillierte Resümee am Schlusse des 1. Kapitels).

Diese Affektion ist in die Gruppe der Dyschondroplasien einzureihen.

Die Osteopocilie oder Osteopathia condensans disseminata und die hier beschriebenen Fälle sind zwei Manifestationen oder Phasen eines und desselben Prozesses. Beide müssen zu den Dyschondroplasien gerechnet werden.

## RESUMEN

Descripción de una imagen radiológica, todavía no descrita de una afección sistemática del esqueleto (véase el resumen detallado al final del primer capítulo).

Esta afección debe clasificarse en el grupo de las dyschondroplasias.

El osteopocile o osteopathia condensans disseminata y los casos descritos aquí son dos manifestaciones o fases de un mismo proceso. Ambos deben considerarse entre las dyschondroplasias.



# SOME PRACTICAL POINTS CONCERNING INSTALLATION AND DOSAGE MEASUREMENTS OF A WATER-COOLED ROENTGEN-RAY TUBE FOR DEEP THERAPY

by

*Wilhelm Stenstrom, Ph. D.*

State Institute for the Study of Malignant Disease, Buffalo, N. Y.

W. D. COOLIDGE and C. N. MOORE last year described a water-cooled high voltage Roentgen-ray tube.<sup>1</sup> They proved that this tube satisfactorily handles as much as 50 M. A. at 250 K. V. and then delivers a Roentgen-ray intensity fifteen times as great as the Universal Type high voltage tube with 5 M. A. at 200 K. V. They pointed out that it must be determined through medical research whether or not such an increase in Roentgen-ray intensity is desirable for therapeutic application. But independent of the outcome of such investigations, they think the tube will be of value in therapy as its life-time when 5 or 8 M. A. is used exceeds that of the Universal Type high voltage tube enough to justify the added complications inherent in water cooling.

Earlier experience in our Institute made us believe that increased Roentgen-ray intensity was desirable for deep therapy.<sup>2</sup> In any case, it was important to have this question settled and therefore it was decided to have one of these new water-cooled tubes installed at our Institute.

## INSTALLATION

For about two years we have been using 8 M. A. and 200 K. V. on the Universal Type high voltage tubes. In order to prolong the life-time of the latter and make the arrangement as flexible as

<sup>1</sup> Am. Journ. Roentg. X, 1923, p. 884.

<sup>2</sup> See Journ. Cancer Research VIII, p. 22, 1924.

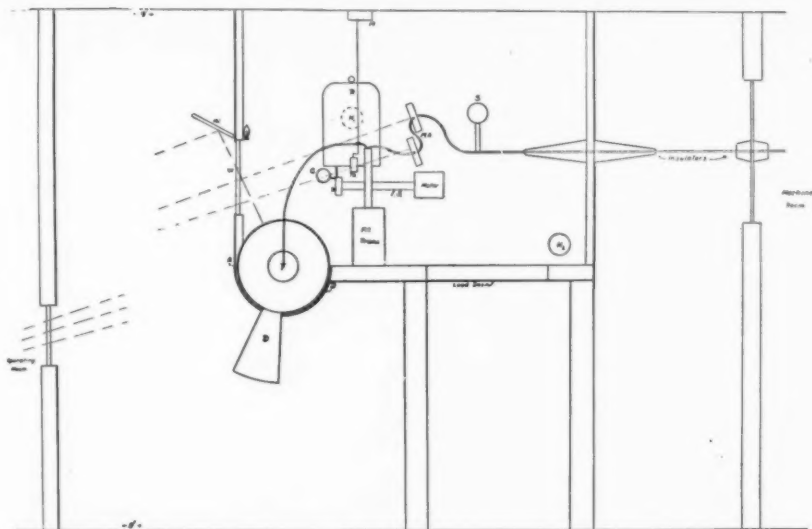


Fig. 1. T—tube. D—diaphragm. A and B—Extreme points to which the center of the diaphragm can be moved. R—honeycomb radiator. P—Water pump. G—Pressure gauge. Th—thermostat. M—relais for the magnetic switch. I. S.—Insulating shaft between motor and pump. M. A.—milliammeters. S—sphere gap. —H<sub>1</sub> and H<sub>2</sub>—holes in wall for ventilation. W—lead glass window. Mi—mirror.

possible, it was necessary to keep them in the open and not surrounded by glass bowls or metal tubes. We considered it too dangerous, however, to use the water-cooled Roentgen-ray tube in a similar manner both on account of the increased quantity of Roentgen-ray energy and the high voltage applied to the bulky cooling system. We, therefore, decided to have the tube in a fixed position and enclose it together with measuring instruments and cooling system in a small lead room. This room has been made 8 ft. in length, 7 ft. in width and 7 ft. in height and has been attached to the ceiling and the outside wall of the treatment room. Lead glass windows permit the reading of the instruments from the operating room which is separated from the treatment room by a 1/8" lead wall and 1" lead glass. Fig. 1 illustrates the arrangement. No appreciable amount of Roentgen-rays can escape in any way except through the diaphragm D. This latter is attached to a lead ring of 60 cm. diameter which symmetrically surrounds the middle part of the tube and can be rotated over 120° so that the diaphragm can be set at any angle from a horizontal to a vertical direction. The patient can, therefore, be radiated either sitting up or lying

down. A table is being constructed at the Institute which can be tilted in any angle, raised or lowered and turned around on its axis. Thus the arrangement will become fairly flexible in spite of the fact that the tube is in a fixed position. The operator can, without any danger, approach the patient while the machine is running, but is advised, however, to remain in the operating room as much as possible.

Details regarding the accessories of the tube have been described by COOLIDGE and MOORE. The following changes have been made however. At their advice a Ventura fan 2-1/3, was bought from The American Blower Company, at Detroit (for forcing air through the radiator without any intermediate tunnel) and a centrifugal pump type A. A. B. from Western Pump Company, Davenport, Iowa (for forcing water through the small copper tubing of the Roentgen-ray tube). Both of these pieces of apparatus have so far functioned very well.

In order to safeguard against too high a temperature of the water coming from the tube, a thermostat was inserted in the water line and so arranged that by means of a relay circuit it opens a magnetic switch in the primary circuit of the Roentgen-ray transformer when the temperature reaches a certain point (60 to 70 degrees C). This relay circuit is in parallel with the fan motor and the magnetic switch is therefore open until the fan is started. The temperature in the lead compartment is raised very rapidly during operation of the tube unless good ventilation is provided. Two holes, therefore, have been cut through the outside wall; one behind the radiator, through which the warm air is blown out and another lower down through which fresh air may enter. This arrangement also has the advantage that ozone and other gases produced by the corona etc. are immediately eliminated. It can easily be obtained if the lead compartment is attached to an outside wall.

Naturally all precautions possible should be taken during the treatment, as the Roentgen-ray intensity is very great. A couple of minutes exposure is a considerable dose and it would thus be a dangerous procedure to expose the patient while the voltage and current is slowly raised after the Roentgen-ray switch has been closed. Under the filter, there has been placed, therefore, a lead shutter which can be pulled to the side from the operating room with the help of rope and pulleys. The operator sitting beside the switchboard can watch the patient, the two milliammeters which are in series, the tube and the pressure gauge. When everything is adjusted, the operator pulls out the lead-shutter and stamps the



Fig. II.

time with a time clock. The view of the treatment room from the switchboard is shown in Fig. II. The tube and the pressure gauge cannot be seen directly from this place but their images are visualized in appropriately placed mirrors. The first days the tube was used the lead glass was rapidly colored dark brown due to unfiltered Roentgen-rays coming directly from the target. The arrangement was therefore changed so that the window was protected from the direct rays. In order to make the image of the tube still visible in the operating room, double reflection had to be used. A metal mirror acts as first reflector as a glass mirror would be discolored from the direct Roentgen-ray beam. The walls of the lead compartment are built up from a number of squared lead sheets which can be easily removed. With one such sheet removed from the side, a photograph was taken of the tube, etc. It is reproduced in Fig. III.

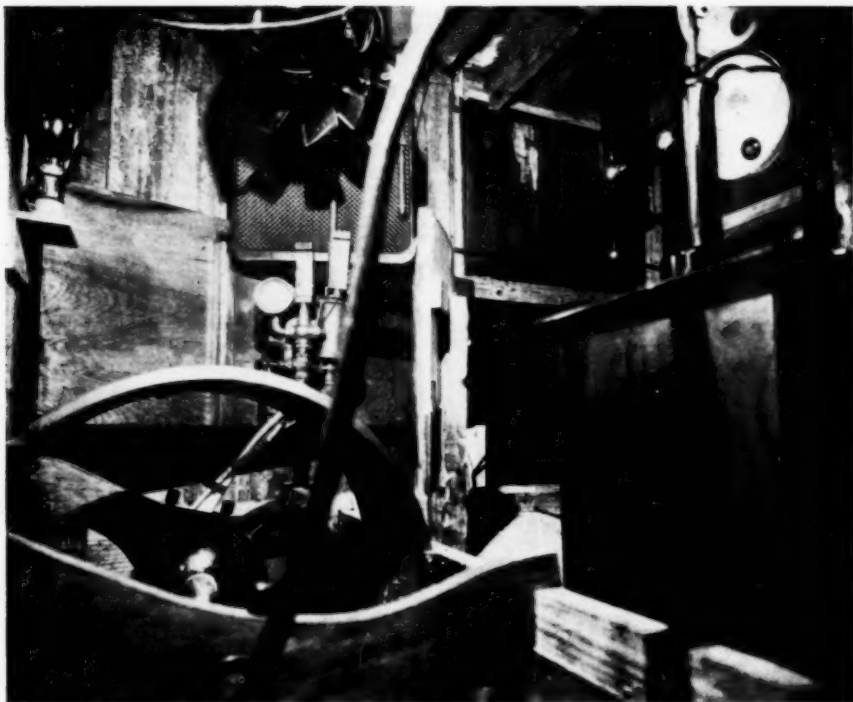


Fig. III.

We decided to use 200 K. V. and 30 M.<sup>a</sup>A. for treatments. This gives a good safety margin as COOLIDGE and MOORE have shown that the tube will stand a load of 50 M. A. and 250 K. V. The current is taken from a 280 K. V. Victor machine whose cross-arm rectifier was reset when the current was increased from 8 to 30 M. A.

#### RUNNING CONDITIONS OF TUBE

The first time the tube was used at our Institute, it showed fluorescence at a fairly low voltage, indicating that the gas pressure had been increased during the transport and following idleness of the tube. The voltage was kept at this low value until the fluorescence vanished and was then raised until it came back. The new tension was used until the fluorescence disappeared again and so on until

200 K. V. was reached, whereupon the current was slowly increased to 30 M. A. The evacuation of the tube in this manner was accomplished in about 12 hours and has not needed to be repeated since.

No sign of the fluorescence can be noticed, although the voltage and the current are increased to their full values, 200 K. V. 30 M. A., in half a minute. The tube keeps cool even when used at short intervals all day long. If it were fluorescing the neck of the anode end would soon become very hot and would, undoubtedly, break after a short run with the full load.

It is a surprise to see how easily the watercooled tube carries a load of 30 M. A. and 200 K. V. or a little more than 4 kilowatts, and how steadily it runs.

The installation is fairly complicated, but once installed this tube can be operated with less trouble at a load of 30 M. A. than the 8 M. A. Universal Type high voltage tube at its maximum current. As to the lifetime of the tube, it can only be stated that so far it has been used with 30 M. A. for over 200 hours (6000 milliamperere hours) and that it does not as yet show any signs of old age. The mean lifetime for our last four 8 M. A. tubes was 245 hours (1995 milliamperere hours) with all possible precautions taken to prolong their lifetime.

### MEASUREMENTS

A FRIEDRICH iontoquantimeter was used for the following measurements:

The intensity of the Roentgen-ray beam from the water-cooled tube at a current of 30 M. A. was compared with that from the 8 M. A. Universal Type high voltage tube under ordinary running conditions. With a filter of .48 mm. copper for the first tube and .455 mm. copper, 3 mm. asbestos and 5 mm. wood for the second tube, the relation of the energy was found to be 3.18 to 1. COOLIDGE and MOORE call attention to the fact that the Roentgen-ray intensity is not quite proportional to the current through the tube. One of their charts indicate that the intensity per milliamperere at 30 M. A. is about 75 % of that at 8 M. A. Our measurements as above give 84.8 % and if corrections are made for the difference in filtration 77.3 % which agrees well with their measurements.

The effective wavelength of the Roentgen-rays from the water-cooled tube after having passed through the filter (.48 mm. copper) was determined by Duane's method.<sup>1</sup> .48 mm. copper absorbed the

<sup>1</sup> Am. Jour. Roentg. IX, 1922, p. 788.



same proportion of the rays as 7.5 mm. aluminum. This gives 15.6 mm. aluminum corresponding to 1 mm. copper and the effective wavelength, therefore, is  $.167\text{\AA}$  instead of  $.161\text{\AA}$  as earlier had been found for the 8 M. A. tube. The depth dose, therefore, ought to be slightly smaller for the water-cooled tube at least for a great target skin distance. With this distance equal to 80 cm. and a  $20\times 20$  cm. field, our measurements gave a depth dose at 10 cm. depth of 48 % for the water-cooled and 50 % for the other tube. With 40 cms. distance and a  $10\times 10$  cm. field 27.5 % was obtained for both tubes. For a short distance between target and skin, the water-cooled tube is expected to give a relatively better depth dose due to the fact that the anode-spot is much larger in this tube (about 25 mm. diameter) than in the 8 M. A. tube (about 5 mm. diameter). We do not use the water-cooled tube at a shorter distance than 40 cm., however, and the influence of the wide anode-spot is evidently very small that far away.

It is a well known fact that the intensity of effective energy at the surface (skin) is dependent upon the size of the field. The larger the field, the more secondary rays are sent back from the tissue below to a central point on the surface. The relation between the size of the field and the time for the skin-erythema dose has been determined by other investigators.<sup>1</sup> The width of the anode-spot may, however, influence this relation, and it was, therefore, determined, for the water-cooled tube at 80 and 40 cms. target-skin distance. The time for a  $20\times 25$  cm. field was taken as a unit and the measurements were used to determine what percentage of this unit must be used to give the same dosage with smaller fields. Fig. IV-A is a graphical representation of the results. It shows a negligible deviation from the dotted curve B in Fig. IV, which has been taken from the monograph by A. BACHEM and refers to the ordinary COOLIDGE tube.

With the square distance law it is possible to calculate approximately the time required for a certain dose for different distances between target and skin if it is known for one such distance. A slight correction of the values thus calculated may be necessary due to the fact that the focus on the target is fairly big (not a point) and that secondary rays from different directions partake in the dose. Secondary rays coming from the glass wall of the tube, from the filter and surrounding parts, tend to reduce the time for shorter distances while secondary rays coming back to the skin from under-

<sup>1</sup> See for instance: Albert Bachem: Principles of X-ray and Radium Dosage. A. Bachem, Chicago, 1923.

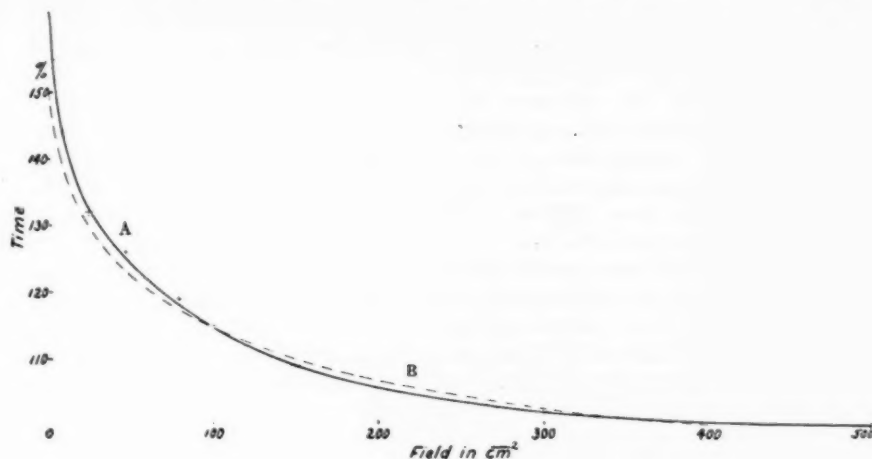


Fig. IV.

lying tissue tend to reduce the time for longer distances. Thus the corrections will depend upon the arrangement in each case; for instance upon the distance from target to filter and diaphragm. For the water-cooled tube the distance from target to filter is 32 cm. The diaphragm 5 cm. further away is of 14 cm. diameter. A second diaphragm determining the size of the field is placed on the skin. With this arrangement we made the measurements summarized in Table 1.

Table 1.

Distance Focus-Skin	Field	Readings	Time for same dose in %	Corrections	
				Same field	Same Cone
80 cm.	5 × 5 cm.	232 sec.	124		
80 cm.	10 × 10 "	212 "	113		
80 cm.	20 × 20 "	187 "	100		
40 cm.	2.5 × 2.5 "	71 "	153 × 1/4	(-6 %)	+ 23 %
40 cm.	5 × 5 "	55 "	118 × 1/4	-5 %	+ 5 %
40 cm.	10 × 10 "	50 "	107 × 1/4	-5 %	+ 7 %

Column 5 gives the corrections which have to be added to the calculated values at 40 cm. distance if the same fields are used as at 80 cm. distance; column 6 the corrections to be added if the

same Roentgen-ray cones are used as at 80 cm. distance. In a recent article by G. FIALLA and E. QUIMBY it has been stated that the square distance law can be used without corrections if the same cone is used at the different distances.<sup>1</sup> This seems not to be the case with the arrangement we use, as seen in column 6. I believe it is better to apply the square distance law to fields of equal size. The correction then needed is as a rule smaller than the errors made in determining the erythema dose and can therefore be neglected without any danger.

The tube is not rotated with the diaphragm and it was, therefore, necessary to measure the Roentgen-ray intensity in different directions. Surface measurements were taken with the diaphragm in vertical, horizontal and intermediate position, all other factors remaining the same. The Roentgen-ray intensity was found to be the same for all three directions within the limit of errors for the measurements which amounted to about 1 %.

### ARRANGEMENT FOR TREATMENTS

One of the problems in radiation therapy is to obtain a certain dose in a deep-seated tumor without injuring the skin. This dose may be obtained in several ways all of which seem acceptable from biological point of view. The question then is, which one of them is most economical? Voltage and current ought to be determined by the capacity of the tube; that means that the highest value which will give a reasonable life-time for the tube, ought to be used all the time. For each depth dose desired there is a certain filter in combination with a certain focus-skin distance which would be most economical.<sup>2</sup> It would, however, be impractical and time-consuming to vary both filter and distance. Changing filters is not without danger as mistakes can easily be made in spite of all precautions. Therefore, a filter should be chosen which gives best economy for the greatest percentage of treatments. Copper is the best material for filters, as it absorbs a relatively small amount of the hard rays and at the same time can be easily obtained in even thicknesses (electrolytic copper). We consider that .5 mm. copper is the most economical filter for a tension of 200 K. V. If the target-skin distance can be changed in steps of 10 cm., from 30 cm. to 80 cm. a great variation of depth dose is obtainable. It does not seem economical to use greater distances. We preferred to make

<sup>1</sup> "The Economics of Dosimetry in Radiotherapy". *Am. Jour. of Roentg.* 10, 1923, p. 945.

<sup>2</sup> Compare G. FIALLA and E. H. QUIMBY 1. c.

40 cm. the shortest distance for the water-cooled tube as the time for an erythema dose at 30 cm. distance would be so short that it would be difficult to give an accurate dose.

When a current of 8 M. A. or less is used, the time for one treatment often runs up to several hours. It is very important to decrease the time of treatment as much as possible. A current of 30 M. A. shortens the treatment-time so much that less attention can be paid to the economy and the depth dose can thus be improved by using thicker filter, for instance one or even two mm. of copper. We desired, however, in the first place to ascertain how the shortening of the treatment-time would effect the patients and therefore decided to use .5 mm. copper filter.

It is important to have it so arranged in a Roentgen-ray clinic that the rays can be directed in any angle against any part of the body. When a small current is used so that the treatment requires a long time, it is essential that the tube can be easily moved and exactly adjusted in any direction while the patient is kept in a comfortable position. With a 30 M. A. current of 200 K. V. the time is so short that, as a rule, there is little objection keeping the patient on an inclined plane. The reasons why we prefer to have the water-cooled tube stable are given above. In order to facilitate the posturing of the patient a special table with all desired movements ought to be used. Such a table is now under construction in our shop. The patient can also sit up during the radiation if that proves preferable as the Roentgen-ray beam can be directed horizontally. A series of compression boxes which can be attached to the diaphragm are available. With them the adjustment for treatments is facilitated in many cases. This arrangement is, however, not always suitable and the 8 M. A. tubes in flexible stands are still used at our Institute for certain cases; for instance when a distance of 30 cm. is required or angles which could not be obtained with a rigid tube.

### PRELIMINARY RESULTS

Such a short time has elapsed since we started treatments with the water-cooled tube that nothing can be said yet about the curative effects. However, the improvements which usually follow one to two months after the treatments seem to be about the same for 30 M. A. as for 8 M. A.

It is a well known fact that the patients become nauseated and show other symptoms of what has been called Roentgen-ray sickness immediately after heavy irradiation. B. SCHREINER and the author

have discussed the assumed causes of this illness in a recent publication.<sup>1</sup> We concluded that the total body dose is the most important factor, and that the nervous strain upon the patient during a long treatment seemed to increase the sickness. The last statement was based upon our experience that the Roentgen-ray sickness decreased as the current through the tube was increased. When the time was shortened further by radiation of one patient with two or three tubes simultaneously, the Roentgen-ray sickness was observed only during the last minutes of the treatment, and often not until the patient had left the Roentgen-ray room. Still better results have been obtained with the water-cooled tube. Out of about 250 patients treated with this tube, none have been sick during the treatment.<sup>2</sup> Some of those who received a heavy dose later reported that they felt weak for some time after the treatment and few had been really nauseated.

It has already been mentioned that the Roentgen-ray intensity was increased 3.2 times when the current was increased from 8 to 30 M. A. In order to give the same dose as before, the radiation time, therefore, ought to have been reduced in this proportion. The time for an erythema skin dose with 80 cm. target skin distance and a  $20 \times 20$  cm. field thus figured out to be 33.3 minutes. This would be correct if the biological reaction were independent of the time in which the dose is given. It is a well known fact, that if two adjacent skin areas receive the same dose and ten times as great Roentgen-ray intensity is used for one as for the other, the reaction will be noticeably more marked on the area treated with the greater intensity. When the intensity is increased about three times, it therefore, can be expected that the reaction is slightly increased or practically unchanged. For the sake of safety, we decided to start with a dose 10 % smaller than the calculated one. We believe that we can judge the average skin reaction for a number of patients with an error of less than 10 %. The erythema produced by the 90 % dose seems to be just as strong as the one we previously used, as our standard and consequently 30 minutes is the time for our erythema dose for a target skin distance of 80 cm., a field of  $20 \times 20$  cm., a filter of .48 mm. copper, a voltage of 200 K. V. and a current of 30 M. A. Table 2 gives the time for the erythema dose for different distances and different fields. The square distance law has been used to figure the time but corrections have been made in accordance with the findings of table 1, of Fig. 4 and of the time factor.

<sup>1</sup> Am. Journ. Roentg. XI. 1924, p. 451.

<sup>2</sup> J. CASE has reported a similar experience. J. A. M. A. 82, 1924, p. 208.

Table 2.

200 K. V. 48 mm. Cu. filter 30 M. A.

Field	Time for Skin-Erythema Dose in Minutes					
	40 cm.	50 cm.	60 cm.	70 cm.	80 cm.	100 cm.
3 × 3	9.8	15.9	23.5	32.5	43.0	67.0
6 × 8	8.5	14.0	21.0	29.0	38.0	60.0
8 × 10	8.0	13.5	20.0	27.5	36.0	57.0
10 × 15	7.5	12.2	18.1	25.0	33.0	52.0
15 × 20		11.2	16.8	23.0	30.5	48.0
20 × 25			16.5	22.7	30.0	47.0

SUMMARY. 1) A water-cooled high voltage Roentgen-ray tube has been used for deep therapy work in our Institute since the beginning of this year under following running conditions: 200 K. V. peak, 30 M. A., .48 mm. copper filter. A 280 K. V. Victor machine with four arm rectification delivered the current.

2) The installation of the tube has been described and parts of the cooling system which differ from those originally described by COOLIDGE and MOORE have been specified.

3) The tube has been running as much as 6 hours in one day and for over 200 hours altogether without any change. It has never given any trouble, is easy to handle and runs with less relative fluctuation of voltage and current than the 8 M. A. high voltage Universal Type tube.

4) Measurements with ionization chamber show that the effective wavelength at 200 K. V. is changed from .161Å at 8 M. A. to .167Å at 30 M. A. and that the change in depth dose is very small, that the distribution of the radiation at a focus-skin distance of 40 cm. or more is practically the same for the water-cooled tube as for the Universal tube and that 100 milliamperes-minutes obtained with 30 M. A. produces approximately the same Roentgen-ray radiation as 75 M. A. minutes obtained with 8 M. A. A curve has been obtained which shows the relation between the size of the field and the time required for a certain dose. It has been shown that the time for the same dose at different distances from focus to skin can be approximately calculated with the square distance law but that a small correction is necessary when greater accuracy is required.

5) It can not yet be settled whether the clinical results will be better or worse after the short intense treatments given with this tube than after those requiring longer time. The Roentgen-ray sickness immediately after the treatment is, however, reduced. The erythema of the skin is produced by a slightly smaller dose as measured by ionization chamber when 30 M. A. is used than when 8 M. A. is used. The relation between the time for an erythema dose, the target-skin distance and the size of the field, is summarized in table 2.

ZUSAMMENFASSUNG. 1. Seit Beginn dieses Jahres war in unserem Institut eine wassergekühlte Hoch-Volt-Röntgenröhre für Tiefentherapie unter folgenden Bedingungen in Gebrauch: 200 K. V. (Max.), 30 M. A., 0,48 mm



Kupferfilter. Eine 280 K. V.-Victor Maschine mit Kreuzarmrektifikation lieferte den Strom.

2. Beschreibung der Installation der Tube und Spezifizierung der Teile des Kühlungssystems, die von den ursprünglich von Coolidge und Moore beschriebenen abweichen.

3. Die Röhre war nicht weniger als 6 Stunden an einem Tag und zusammen über 200 Stunden in Funktion, ganz ohne Veränderung. Sie hat nie irgendwelche Schwierigkeiten verursacht, ist leicht zu handhaben und funktioniert mit geringeren relativen Schwankungen der Voltzahl und des Stromes als die 8 M. A. Hoch-Volt-Röhre vom Universal Typus.

4. Messungen mit der Ionisationskammer zeigen, dass die wirksame Wellenlänge bei 200 K. V. von 0,161 Å bei 8 M. A. zu 0,167 Å bei 30 M. A. verändert ist, dass die Veränderung in der Tiefendosis sehr klein ist, dass die Verteilung der Strahlung bei einer Fokus-Hautdistanz von 40 cm oder mehr für die wassergekühlte Röhre praktisch die gleiche ist wie für die Universalröhre und dass 100 Milliampere Minuten, mit 30 M. A. erreicht, annähernd dieselbe Röntgenstrahlen-Radiation erzeugen als 75 M. A.-Minuten erreicht mit 8 M. A. — Es wurde eine Kurve erhalten, welche die Beziehung zwischen der Grösse des Feldes und der für eine gewisse Dosis erforderlichen Zeit demonstriert. Es wurde gezeigt, dass die Zeit für die gleiche Dosis bei verschiedenen Distanzen zwischen Fokus und Haut nach dem Gesetz der quadratischen Distanz annähernd berechnet werden kann, dass aber eine kleine Korrektur notwendig ist, wo grössere Genauigkeit gewünscht wird.

5. Es lässt sich noch nicht entscheiden, ob die klinischen Resultate nach den kurzen intensiven Behandlungen mit dieser Röhre besser oder schlechter sein werden, als mit solchen, die längere Zeit brauchen. Der Röntgenkater unmittelbar nach der Behandlung ist jedenfalls geringer. Das Hauterythem wird bei Gebrauch von 30 M. A. durch eine, mit der Ionisationskammer gemessen, etwas kleinere Dosis erzeugt, als bei 8 M. A. Die Beziehung zwischen der Zeit für eine Erythemdosis, der Zargen-Hautdistanz und der Grösse des Feldes ist in Tabelle 2 zusammengestellt.

RÉSUMÉ. 1. Un tube à rayon X à voltage élevé, refroidi à l'eau a servi pour la thérapie profonde dans notre Institut, depuis le commencement de cette année et dans les conditions de marche suivantes: 200 K. V., 30 M. A., filtre de cuivre de 0,48 mm. Une machine Victorde 280 K. V. avec rectification à 4 branches donnait le courant.

2. L'installation du tube est décrite et certaines parties du dispositif réfrigérant qui diffèrent de celles originalement décrites par Coolidge et Moore sont spécifiées.

3. Le tube a fonctionné jusqu'à 6 heures par jour et pendant plus de 200 heures sans aucune altération. Il a toujours fonctionné correctement, il est facile à manier et marche avec moins de fluctuation relative de voltage et de courant que le tube à 8 M. A., voltage élevé, type Universel.

4. Les mesures prises avec la chambre à ionisation démontrent que la longueur d'onde efficace à 200 K. V. change de 0,161 Å avec 8 M. A. à 0,167 Å avec 30 M. A. et que le changement de la dose en profondeur est très petit, que la distribution de l'irradiation à une distance focale de la peau de 40 cm. ou plus est pratiquement la même pour le tube refroidi à l'eau que pour le tube Universel et que 100 milliampèresminutes obtenues avec 30 M. A. produit approximativement la même irradiation que 75 M. A.-minutes ob-

tenuas avec 8 M. A. On a construit une courbe qui montre les rapports entre les dimensions du champ et le temps nécessaire pour une certaine dose. On a trouvé que le temps pour obtenir la même dose à des distances différentes du foyer à la peau peut se calculer approximativement suivant la loi du carré des distances mais qu'une plus grande précision exige une petite correction.

5. Il n'est pas encore possible de décider si les résultats cliniques obtenus par des traitements intensifs de courte durée avec ce tube seront meilleurs ou moins bon que ceux que l'on obtient avec un traitement de plus longue durée. Cependant le mal des rayons X survenant immédiatement après le traitement est réduit. L'érythème de la peau se produit par une dose un peu plus petite, mesurée par la chambre de ionisation, quand on se sert de 30 M. A. qu'avec 8 M. A. Les rapports entre le temps nécessaire pour une dose d'érythème, la distance du foyer à la peau et les dimensions du champ sont résumés dans la table 2.

RESUMEN. 1. Un tubo de rayos X de voltaje elevado, refrigerado por agua fué utilizado para la terapia profunda en nuestro Instituto, desde principios de este año y en condiciones de funcionamiento como sigue: 200 KV. 30 M. A. filtro de cobre de 0,48 m/m. Una máquina Victor de 280 K. V. con rectificación de 4 polos producía la corriente.

2. La instalación del tubo se describe, ciertas partes, del dispositivo refrigerador que difieren de las que corrientemente están descritas por Coolidge et Moore, se especifican.

3. El tubo estuvo funcionando hasta 6 horas al día y durante más de 200 horas sin altración alguna. Continuamente ha funcionado a la perfección, es de fácil manejo y marcha con menos fluctuaciones relativas de voltaje y de corriente que el tubo de 8 M. A., voltaje elevado, tipo universal.

4. Las medidas tomadas con la cámara de ionización demuestran que la longitud de onda eficaz a 200 K. V. cambia de 0,161 Å con 8 M. A. a 0,167 Å con 30 M. A. y que el cambio de la dosis en profundidad es muy reducida, que la distribución de la irradiación a una distancia focal de la piel de 40 c/m. o más es prácticamente la misma para el tubo refrigerado por agua que para el tubo universal y que 100 milliamperiminutos obtenidos con 30 M. A. producen aproximadamente la misma radiación que 75 M. A. minutos obtenidos con 8 M. A. Se ha construido una curva que demuestra la relación entre las dimensiones del campo y el tiempo necesario para una cierta dosis. Se ha encontrado que el tiempo necesario para obtener la misma dosis a distintas distancias del foco a la piel puede calcularse aproximadamente siguiendo la ley del cuadrado de las distancias, pero que para obtener una mayor precisión es necesario llevar a cabo una pequeña corrección.

5. No es posible todavía decidir si los resultados clínicos obtenidos por tratamientos intensivos de corta duración con este tubo serán mejores o peores que los obtenidos con un tratamiento de mayor duración. Sin embargo, el mal de los rayos X apareciendo inmediatamente después del tratamiento es muy reducido. La eritema de la piel se produce por una dosis un poco más pequeña, medida por la cámara de ionización, cuando se utiliza 30 M. A. que con 8 M. A. La relación entre el tiempo necesario para una dosis de eritema, la distancia del foco a la piel y las dimensiones del campo se resumen en el cuadro número 2.



## ARRANGEMENTS OF PROTECTION IN ROENTGEN AND RADIUM WORK

SUGGESTED BY THE PROTECTION COMMITTEE OF »NORSK  
FORENING FOR MEDICINSK RADIOLOGI.

At a meeting of »Norsk forening for medicinsk radiologi» on the 16th of May, 1922, a committee was appointed consisting of the following 5 subscribing members. The committee was commissioned to draw up suggestions for regulations with regard to arrangements for protection against the perils and deleterious influence on health, to which patients, medical men and nurses may be liable owing to their work and stay at roentgen and radium institutes.

The return of the committee is more exactly specified in the following points:

1. To formulate necessary protective arrangements against the *noxious effects from roentgen and radium rays* in roentgen and radium medical institutes and in other institutes where roentgen and radium rays are administered.

2. To formulate necessary protective arrangements against *other noxious effects* in roentgen institutes, as electric discharges from high-tension circuits, detrimental gases, and explosion of roentgen tubes.

3. To formulate distinct working conditions for the personnel engaged in roentgen and radium institutes, with the view to protecting them against the effects of the noxious rays and preserving their health.

4. To formulate a regulation for protective arrangements particularly against the noxious effects of the roentgen and radium rays on the patients.

In dealing with points 1 and 2 there are 4 facts to be taken into consideration, viz. — the roentgen and radium rays, the gases developed in the roentgen room, the high-tensioned current and the eventual explosion of roentgen tubes.

The danger incurred through the roentgen rays and the dwelling in roentgen rooms has been partly known from the time of the discovery of the rays, but has constantly increased as the apparatuses have become more perfect and powerful, the high tension increased, and the rays more penetrating. *As to the radium rays, the peril has increased with the quantity of radium employed and its varied application (needle-treatment, emanation-treatment).*

These rays have more and more attracted attention, and some deaths amongst roentgenologists, roentgen nurses, *radiologists, and their assistants* due entirely to their work with the rays, have stirred up the minds and given rise to demands of some regulation for protective measures.

This has also resulted in the question having been taken up in most civilized countries, and rules for protective measures against these rays are being drawn up in England, France, Germany, and the United States.

The roentgen and radium rays act partly through the rays emanating direct from roentgen and radium tubes and partly through reflected — secondary — rays. These latter ones are reflected from the walls, ceiling, and floor, and from all objects in the roentgen and radium room.

The human structures which are injured by the action of the rays are particularly the skin, the genitals, and the blood-producing organs. The

diseases which they give rise to are atrophy and other diseases of the skin (the roentgen and radium dermatitis and its sequelæ), sterility, cancer, and deadly diseases of the blood.

The gases developed in the roentgen room are ozone and nitrous gases. They are developed by radiation from the high-tension currents and by sparks in the apparatus; they produce an anæmic condition which manifests itself as a feeling of indisposition, nausea, headache etc.

The danger of the *high-tension circuit* is greater in the roentgen room than in the case of other installations. For certain peculiar reasons, the circuit cannot be insulated, and must be placed so far down that contact may easily happen. *Deaths have occurred through contact with high-tension circuit in the roentgen room.*

*The explosion of roentgen tubes* may occur through unskilled and incautious handling. Splinters of glass are hurled about in all directions with tremendous force by the explosion. If the explosion happens during a seance (roentgen treatment or roentgenography), the red-hot anticathode might fall down and cause serious burns.

These are briefly the dangers menacing everybody who has anything to do with the roentgen and radium rays.

But even *patients* who for curative purposes are exposed to these rays may be liable to injuries which, in their gravest form may cause death or permanent invalidity, when the treatment is undertaken and administered by ignorant individuals.

Before submitting their suggestion for regulations, the members of the committee want to call attention to a condition that ought to be amended. According to Norwegian legislature, any citizen has the right to set up a roentgen or radium institute and to administer treatment with roentgen and radium.

No training, no knowledge of a roentgen apparatus or of the effects of the roentgen and the radium rays are necessary to be allowed to administer a treatment that may endanger human life.

With regard to the physicians, the fact is that the training in radiology is not obligatory, and the majority of the physicians leave our university without any knowledge of roentgenology and radium therapy and only with the vague knowledge of the interpretation of roentgenograms that is occasionally imparted at the clinics.

And, in spite of this fact these same men are later on in life authorized to manage a roentgen institute in their capacity of physicians at a hospital.

With regard to this fact, the committee considers that a reform ought to be inaugurated.

Nobody should be permitted to administer roentgen rays or radium to patients, without having the necessary training.

## THE PROPOSITION OF THE COMMITTEE.

### I. Protective Arrangements in Roentgen Institutes.

1. *The roentgen room* should be well ventilated and have a floor-space of not less than 20 sq. meters and a height of not less than 3 meters; it should not be situated underground. The floor should be covered with wood, linoleum, cork, or some other similar insulating material.

2. *The high-tension circuit.* Provided that the high-tension wires have to be drawn through the room, they must be placed at a height of at least

2 1/2 meters from the floor. Moreover, the distance from the ceiling should be at least 1/2 meter. For insulating tubes bright-polished metal pipes should be employed.

3. A separate box for the operator should be fitted up in the roentgen room — its walls, ceiling, and door to be covered with at least 2 mm. lead when the operator is diagnosing — and with at least 3 mm. lead during treatments, or with some other equally efficient protective material. The room should be provided with a window of lead-glass of corresponding thickness.

4. As far as therapy with strong penetrating radiation is concerned, the rays must be prevented by sufficient screening from penetrating into adjoining rooms, where they might do harm.

5. The roentgen tube should as far as possible be enclosed in a lead-covered box or in any other protective material corresponding to 2 mm. lead.

6. Apparatus, roentgen tubes, and fluoroscopic stands should be provided with ground conductors.

7. The fluorescent screen should be covered with lead-glass, its thickness corresponding to 2 mm. lead of protective quality, and the screen should be so big, as to cover the whole of the radiated area when the diaphragm is quite open.

8. Lead-gloves and an apron of lead-rubber or some other protective material are recommended to be worn always in roentgenoscopic work.

9. In Roentgen Deep Therapy or in other protracted roentgen treatment it is to be recommended to cover the patient wholly — except the irradiated part — with lead-rubber or any other protective material corresponding to 1 mm. lead.

10. A plate of asbestos should be placed between the roentgen tube and the metal filter so as to prevent the dangerous effects of a possible explosion of the roentgen tube.

Roentgen diagnosis and roentgen therapy should not be carried on simultaneously in the same room, and no outsiders should be allowed in the room when the work is going on.

Sections 3, 5 and 9 may be disregarded when the roentgen tubes are walled in and high-tensioned in lead chambers are used.

## II. Protective Arrangements at Radium Institutes and in Rooms where Concentrated Radium Preparations Are Used.

Radium which is not in use should be kept safe in a cupboard with impenetrable walls, their thickness corresponding to not less than 8 cm. lead.

While packing radium preparations for medical purposes, the operator's body should be protected by a leaden-wall 3 cm. thick, and the fingers of the operator should come as little as possible in direct contact with the radium preparations.

During the employment of radium emanation, the room in which the emanation is produced should be ventilated with electric fans (or by some other means) and the operator ought to protect himself as much as possible against the dangerous rays. The personnel of the institutes are recommended to have their blood examined at regular intervals, at least once a year.

The committee proposes that the observance of these regulations be controlled in the following manner: A controlling physician is nominated for the whole country, who is also to act as consultant to the Board of Medical Directors.



Plans for all roentgen and radium installations are in the first instance to be submitted to and considered by the controlling physician, and are then sent to the Board of Medical Directors for approval.

Before a new installation is taken into use it must be approved of by a technical expert.

### III. Working Conditions for the Physicians of the Institutes and the Nurses.

1. Physicians appointed for the time of a year and more and the nurses should have 6 weeks vacation — of which 4 weeks in the summer and 2 weeks in the winter.

2. Eight hours work a day in the roentgen room should be maximum. Nurses who are occupied exclusively with therapeutic work, should have a maximum working time of 6 hours.

3. Nurses should have a whole day and 2 afternoons off in the week.

### IV. Protective Arrangements Especially with Regard to the Harmful Effects of the Roentgen and Radium Rays on Patients.

A. The quackery law of 1889 should be amended to the effect that quacks ought to be quite forbidden to employ roentgen or radium rays — neither for roentgenographic or roentgenoscopic examinations, nor for treatment of patients.

B. *Obligatory training in roentgenology for medical and dental students.* Before being allowed to enter for his final examination, the student should have had 2 months practical and *theoretical* training at a roentgen institute authorized by the Government.

C. This should also apply to qualified men. A similar qualification should be stipulated for dental students, in correspondence with their particular requirements.

Finally, the committee would remark that the demands drawn up *apply only to the medical radiology.*

Besides in medicine, the radiology is also applied, as is well known, both technically and in other branches of science.

The committee would consider it unpractical to lay down uniform regulations for all these branches. The committee is however of the opinion that these regulations might also serve as a rule for the other branches of science.

Nor can the same rules be laid down for all eventualities in medical radiology. A certain distinction must be made between roentgen and radium institutes managed by hospitals or private people and such instances where a physician or a dentist, beside their customary practice, use a roentgen-apparatus for diagnostic purposes without any assistant.

Our proposition is proffered with a view to roentgen and radium institutes; though it is applicable in every instance where an assistant is employed.

As to the physicians and dentists who only occasionally use a roentgen apparatus without the aid of an assistant, the committee is of the opinion that their licence is a sufficient guarantee that proper work is being done — provided they have got the training proposed by the committee.

P. AMUNDSEN

E. BERLE

ELLEN GLEDITSCH

S. A. HEYERDAHL

L. VEGARD

## PROCEEDINGS OF THE DUTCH SOCIETY OF ELECTRO- LOGY AND ROENTGENOLOGY

47th meeting, Amsterdam, 2nd December 1923

President: Dr. D. H. VAN DER GOOT.

Secretary: Dr. N. VOORHOEVE.

1. The president commemorates the deceased members, Dr. H. W. JOLLES and Dr. M. STRÄTER.

### 2. D. J. STEENHUIS: *On Aerophagy.*

Speaker demonstrates two radiographs of distinct cases of aerophagy. It is only possible to diagnose this affection after radiological examination. One of his cases shows an hourglass-stomach, a fact not yet found in literature. The phenomenon of aerophagy is not new. The name was introduced by BOUVERET in 1891. As a rule but little attention is paid to this disease and even in radiological examinations it is not often thought of. You may call it a pure neurosis, but in any case you must know how to treat it. Besides it is questionable whether it really is a pure neurosis, or whether it is the result of another affection. One of the two patients had an asthenical habitus, a large paralytical stomach, which may have influenced the disease. Most of the literature is published in French, very little in German.

HAYEM distinguishes two kinds of aerophagy, the swallowing of saliva, mixed with air, termed sialophagy, and the pure swallowing of air, the spastic form of aerophagy.

1. Sialophagy. An irritation of the stomach or of the oesophagus, causes salivation e. g. in case of hyperacidity. Saliva and a quantity of air is swallowed, filling the stomach, and escaping by belching or by passing in to the intestines: aerocoly. According to LOUPER this affection must be clearly distinguished from provoking saliva mechanically by sucking at the salivaglands.

2. Pure aerophagy mostly occurs with nervous people. The characteristic of this affection is, that only air is swallowed, and is also sucked up by gullet and oesophagus. It looks as if the patient is belching, but in reality air is sucked in with a characteristic sound. This is visible on the screen, showing the air-bubble in the stomach gradually becoming larger. The phenomenon is most apparent after eating, which makes the patient think, that eating is the cause of his troubles.

LEVEN has written a small monography on this subject and tells us, that this kind of aerophagy occurs much more than is known and explains many



complaints that are regarded as pure nervous affections, as troubles of stomach and intestines, dispnoe and even hypertension of the blood.

Speaker demonstrates X-ray films of:

1. A girl suffering from stagnation of the food above the stomach.

X-ray examination shows:

- a. distinct obstruction for thick bismuthmeal above the cardia like in cardiaspasmus. Thin bismuthmilk passes easily.
- b. A large stomach with an enormous air-bubble, consisting of two parts separated in the middle without adhesions or niche.
- c. A large colon in many convolutions.
- d. All intestines filled with gas.

The complaints of this patient were so great, that at last an airfistula had to be applied, dissolving the obstruction at the cardia. By insufflation of air from outside into the stomach the cardiospasmus comes back again.

2. A woman with an enormous air bubble in a stomach, consisting of two parts as if an hourglass-stomach existed, caused by an ulcer.

*Discussion.* DIETZ observes that such images are also seen in cases of relaxatio diaphragmatica and asks if perhaps this is also caused by aerophagy.

POLAK asks how speaker thinks the hourglass-form of the stomach originates from aerophagy.

DRIESSEN asks whether these patients have shown symptoms of hysteria and meteorismus. Women in the menopause often show aerophagy of hysterical source. Did speaker also see aerophagy with people above 28 years of age?

STEENHUIS answers that in cases of relaxatio diaphragmatica there must be a distinct atrophy of a part of the diaphragma. The permanently raised position of the diaphragma and little movement characterizes the relaxatio; in cases of aerophagy the mobility of the diaphragma is not diminished and the raised position is only seen after air has been swallowed. The hourglass-stomach must have been caused by aerocoly, but speaker does not know how.

The woman of 28 years, was nervous, but had not typical hysteria. The elder of the other patients was 43 years old, but was no hysterica.

### 3. D. J. STEENHUIS: *Examination of the Foramen Opticum.*

Speaker demonstrates the radiographs of a woman of 37 years, suffering from Recklinghausen's disease with atrophy of the papilla optici. Radiographically the foramen opticum is distinctly enlarged. As the acuity of vision is diminishing, the foramen opticum is dilated by operation. During the operation we could see the optical nerve unfurl itself. The acuity of vision and the range of vision ameliorate distinctly. Perhaps a systematical examination of the foramen opticum would be of interest in future in tracing the often obscure cause of degeneration of the optical nerve.

*Discussion.* VAN EBBENHORST TENGBERGEN asks how a foramen opticum, that is too large can hurt an optical nerve.

STEENHUIS answers that the foramen opticum is enlarged by the nerve, but not enough to remove all pressure from the nerve.

4. J. VAN ASSEN: *The Diagnostic Use of Filling up Fistulae.*

Speaker has in a number of cases used the method as described by HOLZKNECHT, LILIENFELD, and PORDES in the Berl. Klin. Wochenschrift of 7/4 1916. They inserted as many sticks of cacao butter with oxyd of circonium as possible into the mouth of the fistula. The sticks are composed after the following formula: oxyd of circonium chem. pur. and cacao butter aa; chini adeps lanae xeroform 5%: fiant bacilli longitudine 8 m. m., crassitudine 2 m. m. These sticks do not keep long, but may do so if kept for a few months in a cool place. Sticks with gelatine instead of cacao butter are also made; these keep well.

An advantage of this method is, that there does not exist any poisonous union of circonium so that in case of inversion of the oxyde in the body, no danger can arise. The technic of applying the sticks is much easier than an injection-method.

Speaker desires to communicate 3 cases showing distinctly the advantage of the use of the bacilli.

A man of 29 years with a complicated fracture of the femur (<sup>4</sup>/<sub>5</sub> 1920) had been treated by nail extension. 4 Dec. 1920 the patient showed a small purulent wound at the condylus internus. The radiographs made 24 Nov. 1920 had shown a healed fracture of the femur, a little dislocation and some free bone-fragments. The condylus internus did not show any anomaly. It was taken for a nail fistula. The fistula healed, but in April 1921 two new fistulae appeared at a little distance beneath the old one. A new radiograph showed no anomaly of the condylus internus; sticks of circonium oxyde were applied in the fistula, after ten minutes a radiograph was made in a. p. direction, it showed the two fistulae and connecting passage filled up, after half an hour a new radiograph was made showing a fistula going to a boneshard, lying near the callus. 3 May 1921 a small incision was made and the sequester removed. The wound was not sewn up, the fistulae were not treated, 18 May 1921 the fistulae were healed, 27 May the wound was healed.

The second case was a case of tuberculous coxitis in a girl of 9 years. A few years before the patient had been operated on by speaker on account of presumption of intracapsular accumulation of pus. During the operation the cotyle appeared to be decayed; a sequester was felt, but disappeared in the depth of the muscles. Now the patient has an ankylosis. Two fistulae existed on the outside of the thigh. The former fistulae were healed. A radiograph with oxyde of circonium showed the fistulae leading to the spina iliaca posterior, no sequester. By operation bone necrosis was found on the inside of the spina iliaca posterior, which was ladled out.

In a third case of trophical ulcer under the heel after osteotomy of the calcaneus in a case of paralytic pes calcaneus, speaker could demonstrate the ulcer did not take its origin in the bone.

*Discussion.* VAN DER GOOT asks what are the advantages of the oxyde of circonium compared with bismuth.

VAN ASSEN answers that the danger of poisoning existing with bismuth does not exist with oxyde of circonium. Another advantage is, that the

sticks are so soft that there does not exist any danger, when applying this material.

ARISZ uses much longer sticks (6—8 c. m.) made of sulphate of barium.

LAMMERS does not think that the stickstechnic is always of advantage compared with injection of paste, especially in cases of long fistulae with sinusses. By injection one can continue until the fistula is filled up, but with the sticks one never knows how many to put in.

VAN ASSEN thinks it is not the mechanical pressure, which takes the paste into the depth, but that the penetration is supported by capillary action.

LAMMERS does not believe in capillary action in large fistulae and in sinusses.

VAN ASSEN does not believe that the mechanical pressure has any advantage, if the paste is forced in, it will not stay in the fistula, but will come back along the syringe.

STEENHUIS thinks the advantage of oxyde of circonium above sulphate of barium is, that it is a much finer powder.

VAN DER LINDEN points to the great significance of gravitation, when filling up the fistulae.

VAN BLANKENSTEIN points to the fact, that a case of HOLZKNECHT proves, that the sticks do their duty without mechanical pressure and without gravitation.

##### 5. J. VAN EBBENHORST TENGBERGEN: *Demonstration of a Few Particular Radiographs of Pregnancy.*

After having discussed the difficulties in the technic of radiographs of pregnancy, speaker demonstrates:

1. A preparation of a pregnant uterus, showing foetus, cord and placenta extraordinarily distinct, because the amniotic fluid had flown off.

2. A radiograph of multiple pregnancy; one showing twins and the other distinctly three skulls.

3. A case of a dead child in utero, showing the bones of the skull pushed one over the other.

4. A radiograph of a 19 weeks' pregnancy, on which the vertebrae and ribs are quite visible.

5. A case of spondylolystesis radiographed in a side-position. The 5th lumbarvertebra is seen moved over the sacrum and elongated. It remains a question, whether the arches are ossificated or not, because they are covered by too many other parts.

Of great importance for the diagnosis and the character of spondylolystesis is the observation, that the 3rd and 4th vertebrae are not normal. In a. p. direction the body is half as broad as ordinarily and excavated, the arches of these vertebrae are not ossificated.

*Discussion.* VOORHOEVE draws attention to the fact, that it is historically inaccurate to think, that the X-ray examination of pregnant women has only existed for a few years. For the last 10 years it has been possible to obtain the same results and the only difference is, that whereas formerly the method was rarely employed, it is now always used in obstetrical clinics. This fact is sometimes forgotten. In future this method of examination must be important owing to the possibility it affords of recognizing pregnancy at a moment that other certain signs still fail. TENGBERGEN's opinion,

that the chance to make the foetus visible is only sufficiently possible after the 20th week, may be contradicted. Already in the third month the ossification of skull and spine are sufficient to give visible shadows, as speaker's radiographs of free foetus show just as well as radiographs in vivo, formerly made by VOORHOEVE for this purpose. In 1913—1915 an examination taught him, that with a sufficiently small diaphragma, in most cases the foetus could be recognized in the 14th and 16th week and from the 18th week even without a diaphragma. The age of the foetus was determined by reckoning with the date of first mensis in abeyance, as well as with the date of birth. It was very difficult to obtain pregnant women in the 3rd or 4th month and these examinations only made in 14 cases of this kind, were not published, but they may be quoted at this moment, expecting, that TENGBERGEN will make good use of his favourable position to obtain such material. No doubt the results of examinations on a large scale will confirm the views of VOORHOEVE.

HISSINK thinks it is not sure if this method of examination is not dangerous to the foetus and would therefore like to confine it to most necessary cases.

DIRESSEN thinks, that especially in the first half of pregnancy one must be careful with multiple radiographs.

KEYSER could demonstrate a triplet pregnancy by radiographing in two directions: in a side-position he could see two skulls, the third was visible at the pelvis entrance in a p. direction.

VAN EBBENHORST TENGBERGEN confirms that years ago foetus of 5 months and more have been recognized; the chance of radiographing pregnancies of less than 20 weeks he thinks much smaller. But in connexion with the results of VOORHOEVE he will try to do the same.

The quantity of X-rays necessary for a radiograph lies far beyond the dose that is hurtful to the foetus.

#### 6. S. KEYSER: *A Few Cases of Aspirated Foreign Bodies.*

(Will be published in extenso).

*Discussion.* VOORHOEVE thinks the value of the discussed phenomenon of great importance, also in connection with his own experience. He observes that radiological phenomena of broncho-stenosis vary much with the degree of the stenosis. In cases of total stenosis the atelektatic lung looks perfectly like the description just given for the healthy side. When the stenosis is almost total we find the sign of HOLZKNECHT-JACOBSON, showing an inspiratory moving of mediastinum and heart to the sick side. Only when the stenosis is especially expiratory, the especially expiratory moving of mediastinum and heart to the healthy side is seen, combined with a lowering of the diaphragma and emphysema of the sick side. Experiments of PFEIFFER show, that the phenomenon of HOLZKNECHT only occurs, when almost all bronchi of a lung are obstructed. PFEIFFER could shut off the right principal bronchus of a man with a small sponge. He then saw the phenomenon of HOLZKNECHT, but, when the sponge was introduced deeper, shutting off only the principal bronchus of the underlobus, the phenomenon disappeared. It is possible that the phenomenon, to which KEYSER draws attention, only occurs, when the stenosis has influence on all bronchi. VOORHOEVE therefore asks if in all cases of KEYSER the foreign bodies were perhaps lying in the principal bronchus concerned. That the phenomenon according to MANGES

seems to occur especially in cases of transparent objects must be explained as speaker says by the form of these bodies; nuts, peas etc. accept the form of the bronchial lumen much easier than nails etc. Experiments of BRÜNINGS demonstrate that only when the lumen becomes less than a third of the normal lumen, clinical symptoms appear. VOORHOEVE would like to know, how much time had passed between aspiration of the foreign bodies and the X-ray examination in KEYSER's cases and if he has seen an expiratory stenosis after long time turning into an almost total one.

KEYSER answers that indeed in all his cases the foreign bodies lay in the principal bronchus. Nevertheless the stenosis of the bronchus of one lobus seems to be able to provoke the phenomenon partially, as MANGES describes. The longest time between aspirating the foreign body and the X-ray examination was 6 weeks and even then only an expiratory stenosis was present. He never saw such a stenosis turning into an almost total one. The foreign bodies were always removed as soon as possible.

#### 7. S. KEYSER: *A Case of Os Acromiale.*

Speaker demonstrates radiographs of a patient with a bilateral os acromiale. Neglecting the examination of the other shoulder the patient was treated two years long for fracture of the acromion.

*Discussion.* VAN ASSEN asks, why the arm in the demonstrated radiographs is elevated so high.

LAMMERS refers to bursitis calcarea being able to cause difficulties in differentiation with os acromiale.

VOORHOEVE observes, that this kind of bursitis also often occurs bilaterally.

KEYSER answers that by elevating the arm the acromion comes free. Indeed bursitis calcarea may cause great difficulties.

#### 8. K. C. A. VALKEN: *The Effect of X-Rays upon Tumour-Growth in Mice.*

In this paper experiments are described to produce an immunity against sarcoma and carcinoma in mice by the aid of small doses of X-rays. In attempting to know, what were the best doses of X-rays to apply, large series of very young mice were irradiated in different ways, and then it was found, that radiations of five seconds three times a week during three or four weeks (wavelength 0.15 Å., focus-mouse distance 45 c. m.) gave the best results. These radiations gave in a great number of cases an immunity against inoculations with sarcoma. Also when inoculated first and irradiated afterwards a certain immunity was produced. A second inoculation with sarcoma gave an absolute immunity and those animals were also immune against the inoculations with carcinoma. The experiments were varied in different ways, and the results were all nearly the same.

Little differences are due to the great variability of immunity.

Tables show the results of some of the experiments.

*Discussion.* DRIESSEN observes, that he did not succeed with the same kind of experiments with rabbits. It is now clear to him, that he used too large a dose. He should like to now, if the number of experiments was large enough,

conclude, that the accelerated way of growing must have been caused by applied dose of X-rays.

VAN DER GOOT asks if a smaller dose than a radiation of 5 sec. 3 times a week, also showed any action.

VALKEN answers, that the number of experiments upon growth, consisted of 40 series. In all series the radiated animals grew quicker, but in the end their growth was equal to that of the control-animals. Even a long time after they were full grown, the radiated animals showed the same weight as the non radiated. Symptoms of castration were not seen.

A dose smaller than 5 sec. 3 times a week, viz. one of 5 sec. twice a week showed accelerated growing, but not so distinctly as in the case of 5 sec. 3 times.

9. L. ARISZ: *About Reducing X-Ray Sickness after Radiations of the Head, by Applying a Short Radiation Before.*

Speaker has used hard x-rays filtered by 4 m.m. Al. to treat favus and applied the dose not in one session, but in a larger number of sessions. In this way he could examine, what kind of x-ray sickness was caused by fractions of the epilationdose (E. D.). Although, however, all children do not react in the same way, he could nevertheless fix, that by applying  $\frac{1}{4}$  E. D. pro area x-ray sickness never arises and that with doses  $\frac{1}{3}$ ,  $\frac{1}{2}$  and  $\frac{2}{3}$  E. D., the number of the children without x-ray sickness gradually diminishes and the number with headache and vomiting grows, so that with  $\frac{2}{3}$  E. D. all children get a rather severe x-ray sickness.

Apparently many children who got sick after the first half dose, stood the same dose the next day without reaction. It appeared also, that  $\frac{2}{3}$  E. D. otherwise always provoking headache and vomiting, only causes in 30% the same symptoms, when the children got  $\frac{1}{3}$  E. D. the day before. So it is possible by a short radiation before, to prevent, or at least diminish, x-ray sickness. Speaker tried to find out, how long this reduced sensibility lasts. As a result he found, that a week after the short radiation, almost all children (85%) were sick from  $\frac{2}{3}$  E. D. Three days after the short radiation the sensibility is still reduced but distinctly less than after one day. The resistibility against x-ray sickness caused by a short radiation before, apparently diminishes very soon and has disappeared to a great extent after a week.

*Discussion.* GAARENSTROOM observes, that producing immunity by applying a small dose against a larger dose to be applied afterwards, shows analogy with anaphylaxy. He should like to know, whether speaker could explain this fact.

PENSO thinks the fact, that speaker finds x-ray sickness when applying  $\frac{2}{3}$  of the epilation dose in 100% of his cases, in contradiction with experience everywhere else. Perhaps the screen was too thick.

ARISZ answers that a screen of 4 m. m. Al. was used and a sparkgap of 28 c. m.

LAMMERS neither saw x-ray sickness after favus treatment; with the thick screens it is a point in question, whether the local action of the rays on the meninx is not responsible for the headache and vomiting. But then this would not be the real x-ray sickness.

ARISZ answers that the few children, who remained in the hospital after



radiation and were observed there, never showed any symptoms of irritation of the meninx.

VOORHOEVE, in connection with the observation of GAARENSTROOM, points out the fact, that x-ray sickness resembles very much the "crise colloïdo-clasique" of WIDAL. The problem is very complicated. He agrees with LAMMERS, that the x-ray sickness seen by ARISZ, may be caused by hyperaemia of the meninx; the irritation may not have been strong enough to cause other symptoms than headache and vomiting. The communicated observations are very interesting. It would be of interest to state, if also by x-ray treatment of other organs the sickness could be diminished by a short radiation before. In that case we could speak of a general law. And we could try also, if radiation before of one part of the body would diminish the x-ray sickness caused by radiation of another part of the body. He therefore asks the speaker, if he made such experiments.

VALKEN has sometimes observed, that when in a case of uterus cancer, it was necessary for one reason or another to first apply a shorter and afterwards a longer radiation, the symptoms of x-ray sickness were not so violent. When a first radiation was stood badly, he has often, instead of stopping the treatment, on purpose applied the next day a larger dose on one or more other places. He observed, that the symptoms of x-ray sickness were much less when this was done.

ARISZ answers, that some experiments as suggested by VOORHOEVE have been performed by him, but the number is too small to draw conclusions.

10. J. VAN EBBENHORST TENGBERGEN: *Figures of Discharge of Leiden Jars.*

(Will be published in extenso in Acta radiologica).

*Discussion.* HONDIUS BOLDINGH wants to know, if the action on the photographic plate does not take place through the air.

VAN EBBENHORST TENGBERGEN answers, that the collision of the electrons causes the action on the plate. The fact that the figures enlarge, if the tension diminishes, proves it.

11. J. VAN EBBENHORST TENGBERGEN: *A Bucky Diaphragma with Pendulum Movement.*

Without wanting to maintain, that this diaphragma is better than the American or the one demonstrated by HEILBRON at the last meeting, speaker only wants to demonstrate this model, because the way to construct it is much easier and would be an example for those, who, like speaker, do not wish to pay the high price.

The screen oscillates, when the pendulum has received a little push, for about 5 minutes to and fro, a time long enough for normal use. Half a period lasts one second and may be regulated to a quarter of a second. When the exposure lasts so long, that the screen has passed four or five times through a dead point, no switching off is necessary, because the dead point arrives every time, with the diminishing of the amplitude, on another spot and is of short duration. For instantaneous work in radiography it is necessary to make an auxillary arrangement by which the current can be automatically switched on and off.



Prof. Dr. P. ZEEMAN received the members of the Society on Saturday 1 Dec. in his new laboratory. After a diffusion pump of GAEDE had been demonstrated in action and the mechanism explained, Prof. ZEEMAN and his assistants showed us the whole building.

The practical installation of the building, the particular manner in which it was made possible to have at one's disposal in every room a current of different tensions, the engineroom with its dynamos, the battery of accumulators and the way of ventilating the room in which the latter was installed, called forth general admiration. The same was the case with the two formidable massive blocks, weighing 250,000 and 150,000 K. G. which enabled experiments to be performed in the rooms, built on them, without experiencing any trouble from oscilation. It is impossible to mention all instruments and experiments, demonstrated to us; let us only quote a few. An installation to study and photograph spectra and spectrallines. A grid of ROWLAND. An experiment to show the way of  $\alpha$ -particles. Finally we were permitted to see the dividing of spectrallines in a strong magnetical field, the so important Zeeman-effect, brilliantly demonstrated by ZEEMAN himself. In conclusion, our deputy chairman, DIETZ, offered Prof. ZEEMAN the hearty thanks of the members: Our society is proud, to count Prof. ZEEMAN among its honorary members.

## INTERNATIONAL CONGRESS OF RADIOLOGY, LONDON 1925

An International Congress of Radiology is being planned to be held in London in the summer 1925.

The date proposed for the opening is Tuesday, June 30th, the Congress to occupy four days of two sessions each, with subsequent visits to provincial centres.

The house of the British Institute of Radiology, 32 Welbeck Street, London, W. 1, will be used as an administrative and social centre for the Congress. It is hoped that an International Committee will be formed by a number of leading Radiologists throughout the world and that the Congress will serve to initiate at the Institute a permanent nucleus for international collaboration on Radiology and kindred subjects.

The provisional central committee which has already had a meeting in London at the beginning of September has requested the Radiological Societies interested in the matter to appoint committees of organization for each country, with a view of sending suggestions for the programme of proceedings for consideration by the Central Committee.

Those members of the Danish, Finnish, Dutch, Norwegian, and Swedish Roentgen Societies, which intend to be present at this important Congress, are requested to notify the secretaries of the Roentgen Societies of their respective countries in order to get the approximate number of members from these countries wishing to be present.

All other communications concerning the Congress to be addressed to:

*The Secretary, International Congress of Radiology,  
c/o The British Institute of Radiology,  
32, Welbeck Street,  
London, W. 1.*